UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II
UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE
DES SCIENCES MÉDICALES ET PHARMACEUTIQUES

Année 1974 Thèse N° 14

LA TUMEUR DU GLOMUS JUGULAIRE

*

THESE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement
le Mercredi 16 Janvier 1974
par

DANIEL ROTSZTEJN
Né le 16 Septembre 1942 à Paris
Ancien Interne CH. NIORT
Diplômé d'ORL

Examinateurs de la thèse

MM. MAYER (G.), professeur — Président

PORTMANN (M.), agrégé
CAILLE (J.M.), agrégé
VITAL (CL.), agrégé
BENSCH (Cl.), agrégé
— Juges

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547319_0014

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II
UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE
DES SCIENCES MÉDICALES ET PHARMACEUTIQUES

Année 1974 Thèse N° 14

LA TUMEUR DU GLOMUS JUGULAIRE

*

THESE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement
le Mercredi 16 Janvier 1974
par

DANIEL ROTSZTEJN

Né le 16 Septembre 1942 à Paris
Ancien Interne CH. NIORT
Diplômé d'ORL

Examinateurs de la thèse

MM. MAYER (G.), professeur — Président

PORTMANN (M.), agrégé
CAILLE (J.M.), agrégé
VITAL (CL.), agrégé
BENSCH (Cl.), agrégé
— Juges

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A LA MÉMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MON BEAU-PERE

En humble témoignage de ma gratitude et de ma profonde affection.

A MA FEMME

A MA FILLE

Avec tout mon amour.

A MES BEAUX - PARENTS

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

AU DOCTEUR J. DESCAZAUX

Chef du Service O R L au C.H. de NIORT

Ses qualités humaines et professionnelles ont déterminé notre vocation. Qu'il veuille trouver ici un faible témoignage de notre gratitude.

AU DOCTEUR PH. LEFEBVRE

Ancien externe des Hôpitaux de Bordeaux
Attaché d'O R L au C.H. de NIORT

Qui nous a inspiré cette thèse. Nous lui adressons nos sincères remerciements.

A MON AMI LE DOCTEUR M. LE BEZU

Anatomo-pathologiste du C.H. de NIORT

AU DOCTEUR CL. BENSCH

Maître de Conférences Agrégé de Physiologie
Physiologiste des Hôpitaux

AU DOCTEUR D. TOUCHARD

Service de Cobalthérapie. Fondation Bergonié

AU DOCTEUR J. DARROUZET

Ancien Chef de Clinique Adjoint
Attaché de CHU
Chargé de Recherches Otohistologistes au Laboratoire
du Centre Régional de Phonoaudiologie

A MADAME GUILHAUME

Technicienne d'Histologie au Laboratoire
du Centre Régional de Phonoaudiologie

AU DOCTEUR J. CARLES

Anatomo-pathologiste des Hôpitaux

A MADEMOISELLE BOUCHET

Technicienne d'Histologie au Laboratoire d'ORL

AU DOCTEUR D. CARLES

A MONSIEUR A. VERNA

Attaché de Recherches au Laboratoire de Cytologie
de l'Université de Bordeaux II

Nous tenons à les remercier vivement pour leur collaboration dans l'élaboration de ce travail.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE DOCTEUR M. PORTMANN

Agrégé d'Oto-rhino-laryngologie
Oto-rhino-laryngologiste assistant des Hôpitaux
Officier des Palmes Académiques

Son aisance et l'étendue de sa science font de son contact un enrichissement permanent.
Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre grande admiration et de notre profond respect.

MONSIEUR LE DOCTEUR CL. VITAL

Maître de Conférences Agrégé d'Anatomie Pathologique
Médecin des Hôpitaux non Chef de Service

Il nous a conseillé, en témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

MONSIEUR LE DOCTEUR J.M. CAILLE

Maître de Conférences Agrégé de Radiologie
Médecin des Hôpitaux

Il nous a aidé dans l'élaboration de cette thèse.
Nous lui exprimons notre sincère gratitude.

MONSIEUR LE DOCTEUR Cl. BENSCH

Maître de Conférences Agrégé de Physiologie
Physiologiste des Hôpitaux

Il est à l'origine de la découverte de la Serotonine dans les tumeurs du glomus jugulaire.
Son assistance nous fut précieuse.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. MAYER

Professeur d'Histologie et d'Embryologie
Médecin Biologiste des Hôpitaux, Chef de Service
Officier des Palmes Académiques
Médaille de Vermeil du Service de Santé de la Marine
Licencié es Sciences

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse.
Permettez-nous de vous exprimer notre reconnaissance.

PLAN

LE SYSTEME GLOMIQUE JUGULO-TYMPANIQUE ... 3

Définition

- Anatomique 3
- Histologique 4
- Physiologique 5
- Embryologique 7

LA TUMEUR DU GLOMUS JUGULAIRE 11

Anatomie pathologique 11

- Microscopie optique 12
- Microscopie électronique 16

Histochimie 28

- La réaction chromaffine 28
- La méthode de fluorescence 30

Facteurs étiologiques 36

Clinique 42
Signes d'appel 42
Signes objectifs 48

La radiographie 54

La biopsie 64

Les formes cliniques 67
Formes anatomiques 67
Formes évolutives 73
Tumeurs glomiques multiples 83
Formes métastatiques 85

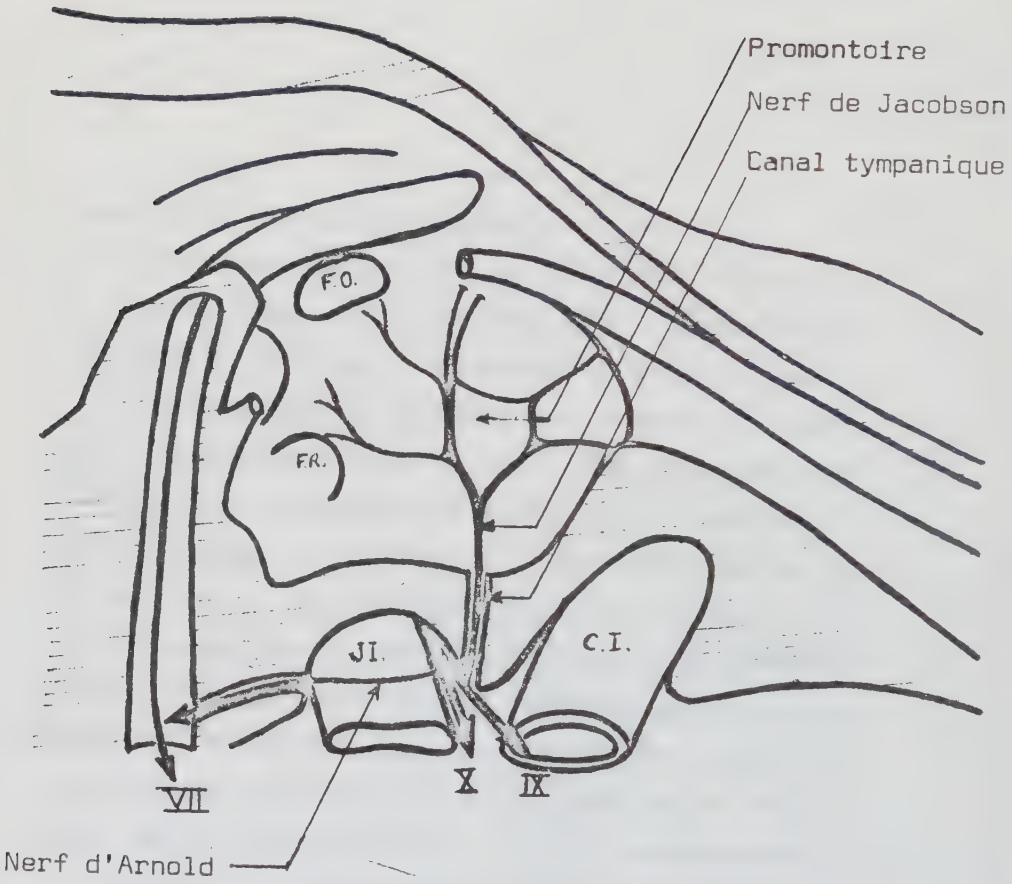
Diagnostic 88

Traitement 91
Traitement radiothérapique 91
Traitement chirurgical 108
Traitement mixte 120

Indications 143

Conclusion 145

La connaissance de tumeurs du Glomus Jugulaire a commencé un jour de l'année 1942 où un chirurgien, H. ROSENWASSER, après avoir enlevé une tumeur très hémorragique de l'oreille, soumit la pièce à l'examen histologique de son anatomo-pathologiste OTANI. Ce dernier lui répondant qu'il s'agissait d'une tumeur du corpuscule carotidien, il ne manqua pas de s'étonner de la présence d'une telle tumeur dans l'oreille moyenne, alors que l'examen cervical était normal. Aussi chercha-t-il une autre explication et fut ainsi amené à lire une publication faite par S.R. GUILDO en 1941 devant le 57e Annual Meeting of the American Association of Anatomists. Celui-ci décrivait une petite structure ovoïde siégeant au niveau de l'adventice du dôme de la jugulaire et ressemblant à plus d'un titre au corpuscule carotidien. Il la nommait "*GLOMUS JUGULARIS*". C'est ainsi, qu'après un échange de lettres avec S.R. GUILD, H. ROSENWASSER devait, en 1945, publier la première observation d'une tumeur du Glomus Jugulaire.



COUPE SAGITTALE DU ROCHER

Depuis, les cas rapportés se sont multipliés et leur fréquence ne cesse de s'accroître concourant ainsi à actualiser ces tumeurs qui sont l'objet d'un remarquable engouement par les nombreux problèmes qu'elles soulèvent et que nous essaierons de cerner et de préciser au cours de cette étude.

Tout d'abord, cependant, il convient de définir le Glomus Jugulaire lui-même ou, plus exactement, le système glomique jugulo-tympanique.

LE SYSTÈME GLOMIQUE JUGULO-TYMPANIQUE

Définition

1 - Anatomique

Le glomus jugulaire, décrit par Stacy R. GUILD en 1941, est une petite formation ovoïde de 0,5 mm de long sur environ 0,25 mm d'épaisseur, siégeant, le plus souvent, au niveau de l'adventice du golfe de la veine jugulaire interne, sous le plancher de la caisse du tympan. Rarement isolé, il est habituellement associé à d'autres corpuscules plus petits, échelonnés le long du nerf de Jacobson (branche tympanique du nerf glosso-pharyngien) ou du nerf d'Arnold (branche auriculaire du nerf pneumo-gastrique) réalisant une traînée paraganglionnaire qui justifie le terme de système glomique ou para-ganglionnaire (J. TERRACOL). L'innervation et la

vascularisation proviennent des mêmes troncs vasculo-nerveux que le corpuscule carotidien à savoir le glosso-pharyngien et l'artère pharyngienne ascendante (le nerf d'Arnold dessert ses glomi satellites).

2 - Histologique

C'est classiquement une anastomose artério-veineuse complexe formée par un conglomérat de :

a) vaisseaux sinueux, enchevêtrés, précapillaires et capillaires

b) cellules épithélioïdes, groupées en amas dans les interstices vasculaires et ainsi nommées en raison de leur forme polyédrique plus ou moins arrondie et de leur grand noyau pauvre en chromatine.

c) nombreuses fibres nerveuses amyéliniques afférentes en connexion intime avec les cellules épithélioïdes (il existerait également des fibres efférentes mises en évidence, récemment, par le microscope électronique. A. VERNA, 1973).

Une fine capsule fibreuse, enfin, entoure le corpuscule et se prolonge à l'intérieur en dessinant des cloisons conjonctives interposées entre les îlots cellulaires.

3 - Physiologique

Sur le plan physiologique, le rôle du glomus jugulaire est, par contre, mal défini et demeure hypothétique.

a) Fonction chémoréceptrice

Probable de par son analogie structurale avec le corpuscule carotidien ou aortique auxquels cette fonction est depuis longtemps reconnue. On sait, en effet, qu'à ce niveau la diminution de pO_2 ou du pH ou encore l'augmentation de pCO_2 engendrent une augmentation du rythme et de l'amplitude respiratoire ainsi qu'une augmentation du rythme cardiaque et une vasoconstriction périphérique. La voie réflexe est constituée par :

- un récepteur sensoriel : la cellule épithélioïde,
- une voie afférente : le nerf glossmo-pharyngien,
- un centre bulbaire sous le plancher du quatrième ventricule,
- une voie effectrice : le nerf pneumogastrique,
- deux effecteurs principaux : cœur et poumons.

Les organes chémosensibles jouent donc le rôle de sonnettes d'alarme branchées sur le courant sanguin, transmettant toute variation pathologique dans la composition chimique du sang aux centres bulbaires qui déclencheront les mécanismes compensateurs respiratoires et cardio-vasculaires. En fait, la situation anatomique différente du glomus jugulaire et du corpuscule carotidien permet

d'envisager l'existence d'un système réflexe encore plus élaboré. L'un, en effet, siège sur la voie de drainage encéphalique, l'autre, par contre, se trouve, et ce n'est certes pas un hasard, sur l'axe artériel afférent. Il semble donc logique de supposer une synergie entre ces deux structures qui informent les centres bulbaires du gradient de concentration en O_2, CO_2, ainsi que du pH du sang afférent et efférent, en un mot, du degré d'activité cérébrale et, par là-même, leur permettent d'adapter l'apport des métabolites aux besoins. Ce n'est cependant qu'une hypothèse.

b) Fonction hormonale.

Cette conception repose sur trois ordres d'arguments :

- le glomus jugulaire possède tous les éléments nécessaires à l'élaboration d'une secrétion endocrinienne : appareil de Golgi, ergastoplasme, nombreuses mitochondries, vascularisation importante.
- l'histochimie a révélé la présence de catécholamines au niveau des cellules épithélioïdes
- la pathologie tumorale surtout :
  . J. TERRACOL, en 1951, signale un cas de hausse tensonnielle définitive après l'exérèse d'un polype qui emplissait le conduit auditif externe.
  . W. W. DUKE, en 1964, rapporte l'observation d'un syndrôme d'hypertension paroxystique secondaire à une tumeur du glomus jugulaire : le cathété-

risme de la veine jugulaire interne révélait de fortes concentrations de noradrénaline.

. H. ROSENWASSER, en 1968, cite un cas mortel par collapsus vasculaire irréversible post-opératoire.

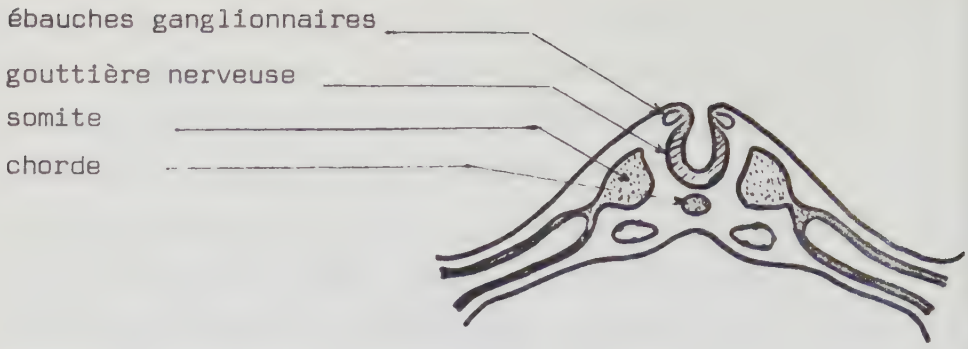
En fait, ces exemples sont relativement exceptionnels et les analyses biologiques que nous avons pratiquées se sont toujours révélées normales : les malades ne présentent d'ailleurs, qu'exceptionnellement, des troubles vaso-moteurs.

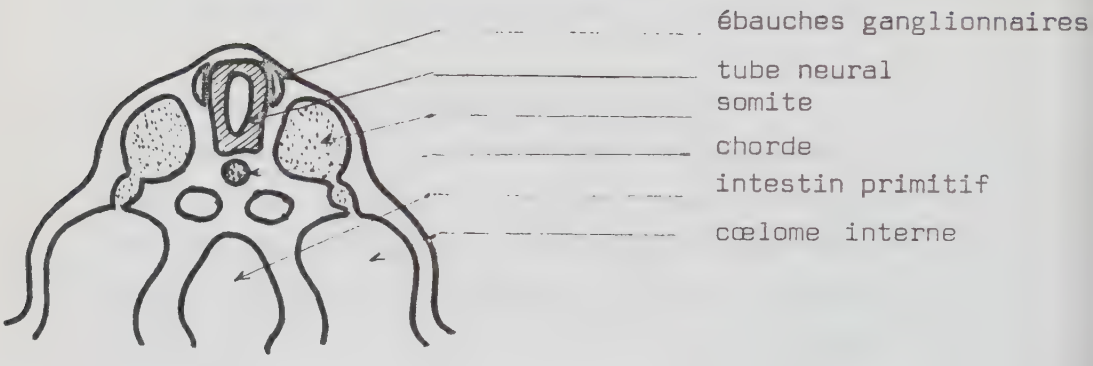
Qu'il y ait cependant libération de catécholamines dans certaines circonstances pathologiques : stress, anoxie, collapsus, peut se concevoir. Mais cette décharge ne peut se comparer au rôle de la médullo-surrénale en pareilles circonstances.

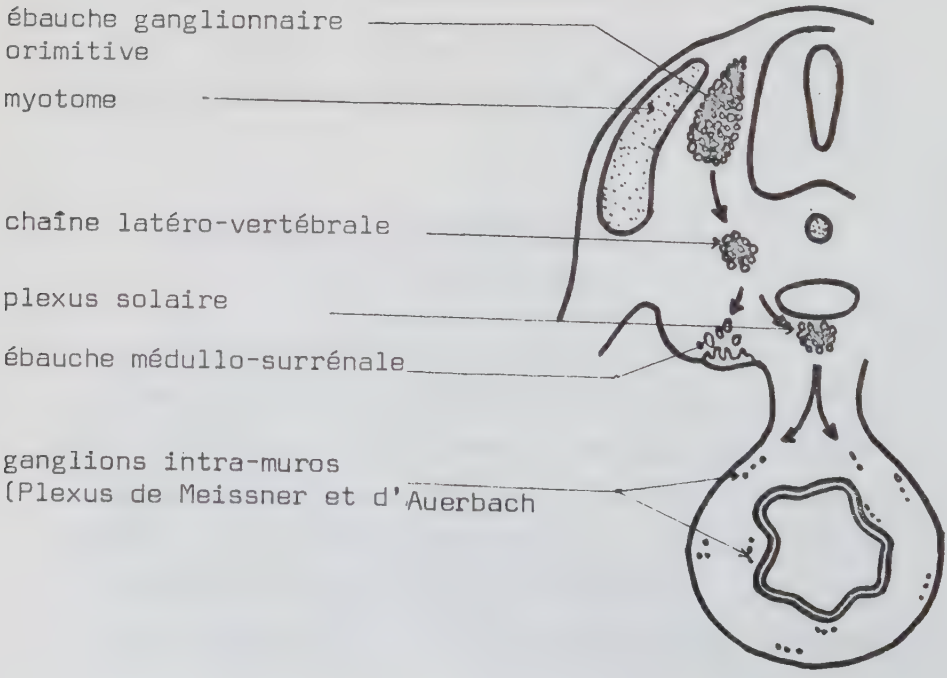
Encore plus douteuse est la conception d'ELLIOT, en 1965, qui voit, dans le glomus jugulaire, l'homologue parasympathique, cholinergique, de la médullo-surrénale.

4 - Embryologique : la notion de paraganglion.

Elle est déjà ancienne et remonte au début du siècle lorsque KOHN, en 1900, soulignait la présence de tissu chromaffine, non seulement dans la médullo-surrénale, mais également dans le corpuscule carotidien, l'organe de Zuckerkandl, la glande de Luschka. Il démontra, par ailleurs, l'origine commune, "sympathogonique", de ces formations et







D'après A. GIROUD et A. LELIEVRE

des ganglions nerveux sympathiques et spinaux. Il proposa alors de les grouper sous le terme de paraganglions.

En effet, lorsque la gouttière nerveuse est presque fermée, de la zone où ses bords se raccordent à l'ectoblaste, s'en détachent, à droite et à gauche, des groupes de cellules qui constituent la crête ganglionnaire. Quand le tube neural se clôt et s'isole de l'ectoblaste, cette crête se trouve séparée tout à la fois de l'ectoblaste et du tube Ses éléments viennent constituer de chaque côté de ce dernier des bandelettes longitudinales et symétriques par rapport à l'axe de l'embryon et qui s'étendent tout le long du tube neural. Cette crête ganglionnaire va se segmenter en ébauches ganglionnaires primitives d'un nombre égal aux somites, futures ébauches musculaires (A. GIROUD et A. LELIEVRE).

Ces ébauches ganglionnaires primitives sont à l'origine :

- des ganglions spinaux,
- de la chaîne sympathique latéro-vertébrale,
- des ganglions pré-viscéraux et viscéraux : plexus solaire, plexus de Meissner et d'Auerbach ...
- de ganglions ciliaires, sphéno-palatins, otiques, sous-maxillaires.
- du système paraganglionnaire.

Ce dernier a arbitrairement été divisé en deux groupes depuis 1950 (LATTES et WALTNER) se-

lon que les cellules réagissaient ou non aux sels de chrome :

→ Paraganglions chromaffines, adrénalinergiques dont le chef de file est la médullo-surrénale ;

→ Paraganglions non chromaffines, chémorécepteurs, représentés surtout par le corpuscule carotidien, le glomus jugulaire, les paraganglions aortiques et vagaux.

Nous aurons l'occasion de revenir sur cette classification et ce qu'il faut retenir, en définitive, c'est essentiellement l'origine commune de tous ces éléments qui permet de mieux comprendre leur ressemblance histologique et histochimique, malgré leur dispersion, ainsi que leur pathologie parfois plurifocale chez le même malade évoquant, pour certains (J. TERRACOL), une maladie de système.

EN RESUME :

Le Glomus Jugulaire, situé sous le plancher de la caisse et dans son épaisseur, est l'élément principal de tout un système paraganglionnaire qui s'étale dans le rocher le long du nerf de Jacobson et du nerf d'Arnold. Son embryogénèse, son histologie, ses connexions vasculo-nerveuses, semblables aux paraganglions chémosensibles, en font, par analogie, un chémorécepteur. De plus, sa situation anatomique veineuse, par opposition aux autres chémorécepteurs artériels, laisse présager un rôle fonda-

mental dans le contrôle métabolique de l'activité cérébrale. On mesure ainsi le chemin parcouru dans la connaissance de ces structures si l'on songe, qu'en 1951, ZETTERGREEN et LINDSTRÖM concluaient que ce glomus jugulaire était un organe rudimentaire, sans aucune fonction et que COSTERO, plus récemment (1965) n'y voyait qu'un simple vestige embryonnaire.

La Tumeur du Glomus Jugulaire

La tumeur dite du Glomus Jugulaire se développe aux dépens des corpuscules glomiques existant sur le trajet des nerfs de Jacobson ou d'Arnold. Il semble cependant que le siège le plus fréquent soit, à l'origine, au niveau du golfe de la jugulaire immédiatement sous le plancher de la caisse du tympan ou au niveau du canal tympanique. De là, la tumeur se développera vers la caisse - une lamelle osseuse très mince et parfois déhiscente sépare la veine de la muqueuse tympanique - mais également dans la fosse jugulaire et l'espace sous parotidien postérieur.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'aspect anatomo-pathologique des tumeurs du Glomus Jugulaire est très proche de celui du Glomus normal que nous n'avons fait qu'esquisser précédemment. Notre étude porte sur 13 cas récents

(1965 - 1973), dont 5 ont pu être examinés, également, en microscopie électronique. Ce chapitre constitue une synthèse de nos observations.

A / Microscopie optique

1 - Macroscopiquement, la tumeur glomique qui n'a pas été infectée, ni traumatisée, présente une surface lisse, polylobée, de teinte rouge plus ou moins foncée, animée de battement pulsatils. A la palpation, elle est souple et saigne facilement au contact. Au niveau du conduit auditif externe, elle s'extériorise, sous forme d'un bourgeon gris rosé, arrondi, moulé sur la paroi du conduit, de consistance ferme.

2 - Microscopiquement.

Comme le glomus normal, la tumeur apparait formée de lobules cellulaires séparés par des cloisons fibreuses riches en vaisseaux.

a) Les lobules tumoraux : ils sont formés de cellules ovoïdes ou polygonales, en nombre variable, groupées en petits amas, en travées ou en sortes de cordons. On considère que ces cellules dérivent des cellules musculaires lisses et ceci est particulièrement net au niveau des artérioles de type I qui, selon MASSON, constituent une très courte zone transitionnelle entre l'artère afférente et le glomus proprement dit (les artérioles de type II ne comportent pas de cellules musculaires lisses).

La taille cellulaire varie de 15 à 30 µ mais leurs limites sont souvent imprécises et donnent parfois à l'ensemble un aspect syncitial. Le cytoplasme, éosinophile, contient de fines granulations. Les noyaux sont grands, sphériques, uni ou plurinucléolés. Les mitoses, enfin, sont exceptionnelles.

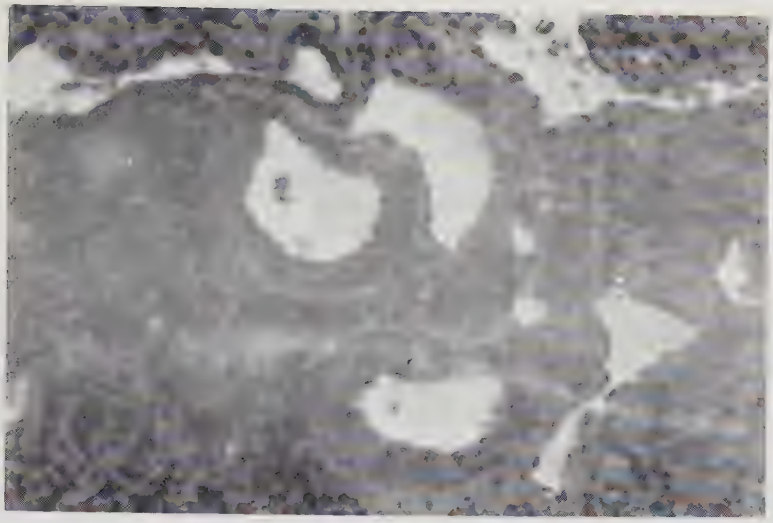
b) Les cloisons fibreuses : bien mises en évidence par la coloration trichrome et par le Wilder, elles sont le prolongement intra-tumoral de la capsule fibreuse périphérique. Constituées d'un réseau de fibres de collagène, interposées entre les cordons cellulaires et les vaisseaux, elles donnent à la coupe un aspect alvéolaire.

c) Les fibres nerveuses : contrairement au glomus normal et aux tumeurs glomiques de MASSON, les fibres nerveuses sont difficiles a objectiver dans ces travées conjonctives.

d) Les vaisseaux : on observe un enchevêtrement serré de vaisseaux de type capillaire et pré-capillaire. Leur aspect varie, cependant, d'un cas à l'autre et souvent au sein d'une même tumeur: vastes lacunes en certains points, vaisseaux épais avec musculature artérielle très marquée en d'autres points.

e) Remarques :

- Comme nous l'avons déjà signalé pour leur morphologie, l'abondance des vaisseaux, elle-même, varie



Tumeur présentant par endroits un aspect «adénoma-like» et ailleurs, comme ici un aspect «angioma-like». On remarquera surtout les vaisseaux à paroi épaisse (artérioles de type I) et dans laquelle les cellules fusiformes musculaires lisses semblent en continuité avec les cellules épithélioïdes. Cet aspect évoque la parenté entre la tumeur du glomus jugulaire et la tumeur glomique de MASSON contrairement à l'opinion de HERMANEK et RIEDER (1964).

Structure de type USUAL. On notera les irrégularités dans la taille et la forme des noyaux. Au centre une cellule en voie de mitose (flèche). Il s'agissait d'une tumeur cliniquement évolutive.

d'un cas à l'autre. On observe ainsi parfois un entrelacs de capillaires dilatés, parfois béants. Ailleurs, les cordons cellulaires sont serrés les uns contre les autres séparés par un fin réseau capillaire difficile à identifier. Ce polymorphisme explique que les anatomo-pathologistes aient cherché à codifier ces tumeurs selon la prédominance de la composante vasculaire, *"angioma-like type"*, ou de la composante cellulaire, *"adenoma-like type"*, voire la combinaison égale des deux, *"usual type"* (LE COMPTE, MARSHALL et HORN).

Le type adénomateux est le plus rare et nous ne l'avons rencontré que chez les tumeurs à potentialité évolutive, associé d'ailleurs à des anomalies nucléaires.

Le polymorphisme qui existe, en fait, au sein d'une même tumeur, rend cependant cette classification plus théorique que pratique, d'autant plus que l'appréciation différentielle de ces trois types reste très subjective.

- Les mitoses sont exceptionnelles. On rencontre cependant parfois des aspects nettement suspects:
  . noyaux déformés, monstrueux, fortement chromatiques,
  . envahissement des travées osseuses non seulement par des vaiseaux de type capillaire, mais également par la composante cellulaire épithélioïde.

Deux cas présentaient de tels aspects : leur évolution clinique se révéla relativement rapide,

d'un cas à l'autre. On observe ainsi parfois un entrelacs de capillaires dilatés, parfois béants. Ailleurs, les cordons cellulaires sont serrés les uns contre les autres séparés par un fin réseau capillaire difficile à identifier. Ce polymorphisme explique que les anatomo-pathologistes aient cherché à codifier ces tumeurs selon la prédominance de la composante vasculaire, *"angioma-like type"*, ou de la composante cellulaire, *"adenoma-like type"*, voire la combinaison égale des deux, *"usual type"* (LE COMPTE, MARSHALL et HORN).

Le type adénomateux est le plus rare et nous ne l'avons rencontré que chez les tumeurs à potentialité évolutive, associé d'ailleurs à des anomalies nucléaires.

Le polymorphisme qui existe, en fait, au sein d'une même tumeur, rend cependant cette classification plus théorique que pratique, d'autant plus que l'appréciation différentielle de ces trois types reste très subjective.

- Les mitoses sont exceptionnelles. On rencontre cependant parfois des aspects nettement suspects:
  . noyaux déformés, monstrueux, fortement chromatiques,
  . envahissement des travées osseuses non seulement par des vaiseaux de type capillaire, mais également par la composante cellulaire épithélioïde.

Deux cas présentaient de tels aspects : leur évolution clinique se révéla relativement rapide,

avec notamment une paralysie précoce du nerf facial. On n'observa jamais, toutefois, de métastases, ni d'envahissement ganglionnaire. Les adénopathies prélevées au voisinage de la tumeur étaient purement inflammatoires.

GRAHNE et JAKSELA (1972) rapportent un cas semblable ayant rapidement envahi la fosse postérieure, entraînant la mort. Pas de métastases régionales ou à distance à l'autopsie. A ce sujet, W. R. SHAMBLIN (1971) souligne que *"les caractéristiques anatomo-pathologiques et le devenir biologique ne semblent pas être reliés : les critères de malignité d'une tumeur glomique demeurent l'envahissement ganglionnaire ou la présence de métastases à distance"*.

En conclusion, la tumeur du glomus jugulaire se révèle très polymorphe à l'examen anatomo-pathologique, les zones angiomateuses cotoyant bien souvent des zones mixtes, voire adénomateuses.

Ce polymorphisme dans l'agencement se double parfois d'un polymorphisme dans la composition même :

- vaisseaux à paroi épaisse, ou vastes lacunes béantes,
- cellules ovoïdes et grands noyaux arrondis ou anomalies cyto-nucléaires.

De sorte que l'aspect de la coupe peut être déroutant à première vue, cependant l'association d'une composante cellulaire de type épithéloïde, disposée en petits amas plus ou moins réguliers, et d'une composante vasculaire richement représentée, au sein de minces cloisons conjonctives, caractérise la tumeur paraganglionnaire.

B / Microscopie électronique

La première observation ultrastructurale d'une tumeur du glomus jugulaire date de 1959 et a été réalisée par BOYD, LEVER et GRIFFITH. Depuis, on en relève seulement 5 autres : GEJROT et coll., en 1963, GONZALES ANGULO et coll., en 1968, SMITH et GLADNEY, en 1968, ISUKU KAWABATA et coll., en 1969, et enfin CAPELLA et SOLCIA, en 1971.

La microscopie électronique nous fournit pourtant dans l'étude anatomo pathologique de ces tumeurs des précisions remarquables sur leurs différents éléments constitutifs. Nous avons pu ainsi en étudier 5 cas, ce qui, à notre connaissance, constitue la plus importante série.

1 - Technique

Le fragment tumoral prélevé est aussitôt:

a) fixé dans une solution de glutaraldéhyde à 5% dans du tampon Millonig, à pH 7,4, puis dans l'acide osmique à 1%.

b) deshydraté par des bains successifs d'alcool et d'acétone.

c) inclus dans l'Epon et coupé à l'ultratome LKB de 600 Å.

d) coloré par l'acétate d'uranyle à 5% et le citrate de plomb.

2 - Résultats

Le faible grossissement (x 3600) permet de retrouver l'architecture caractéristique de ces tumeurs, associant :

a) des nappes cellulaires composées presque exclusivement de cellules à cytoplasme granuleux et aux noyaux arrondis ou ovalaires, de grande dimension ;

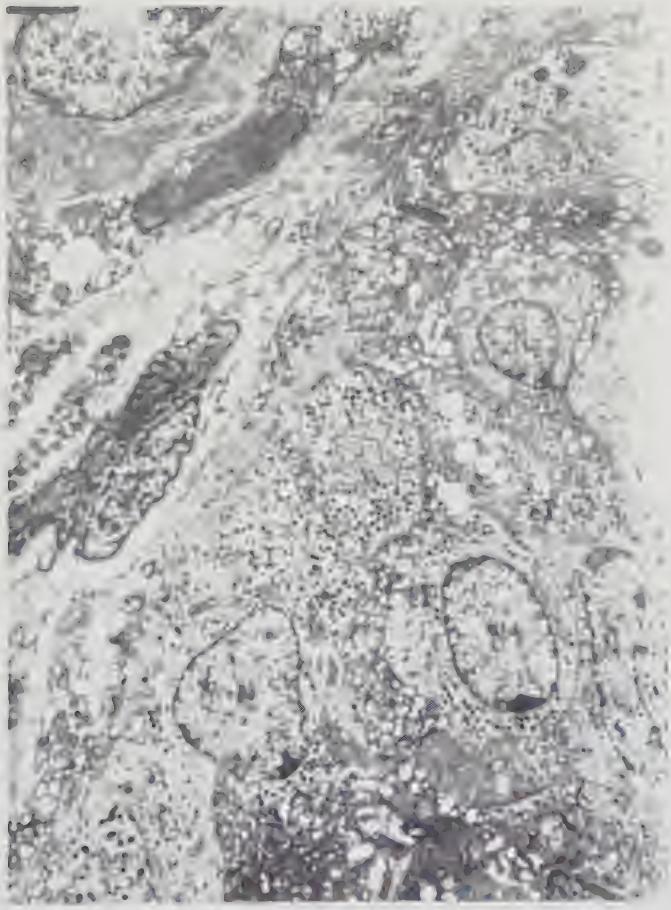
b) de nombreux vaisseaux situés entre les îlots cellulaires et séparés de ces derniers par un réseau de fibres de collagène.

Le fort grossissement (x 51.200) va préciser l'ultrastructure et les rapports de ces éléments.

a) Les cellules

On distingue 2 types de cellules :

- la cellule de type I ou cellule principale,
- la cellule de type II ou cellule de soutien.



Ilot cellulaire constitué par l'intrication de nombreuses cellules de type I. L'inégale concentration en vésicules à cœur dense y est bien visible.
Un fin liseré cytoplasmique entoure l'îlot cellulaire.

- *La cellule de type I*

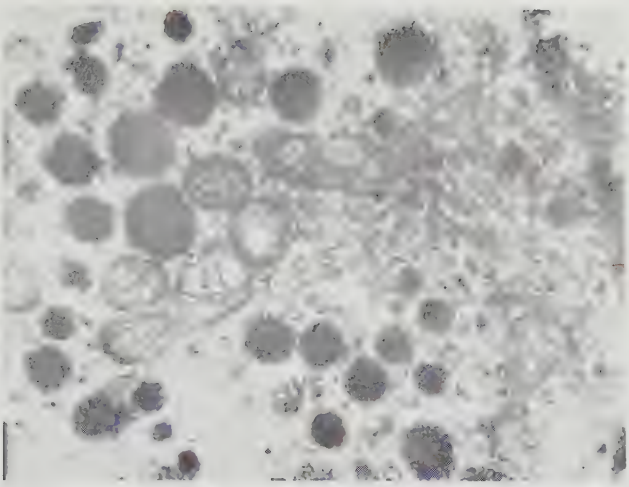
Elle prédomine nettement et constitue la cellule épithélioïde classique des histologistes. Sa forme et sa taille sont très variables car elle présente des prolongements cytoplasmiques qui s'intriquent avec ceux des cellules voisines réalisant un véritable puzzle. Ces prolongements orientés parfois dans le même axe que le noyau donnent à la cellule une allure fusiforme qui peut expliquer ainsi la confusion classique apparentant la cellule épithélioïde au péricyte ou à la cellule musculaire lisse.

⟶ Le cytoplasme :

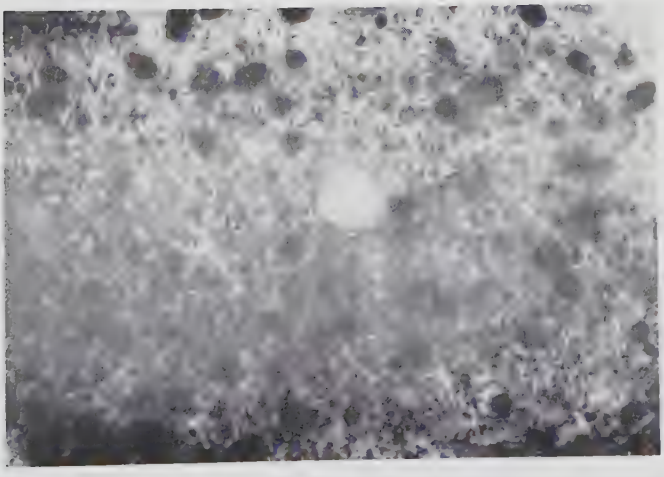
Certains (GONZALES ANGULO) distinguent, comme dans le corpuscule carotidien (GRIMLEY et GLENNER), deux types de cellules principales selon la densité de la matrice cytoplasmique : les cellules claires et les cellules sombres. En fait, nous avons pu observer, et bien souvent dans un même îlot cellulaire, tous les gradients de densité. Ces nuances semblent liées à l'état fonctionnel de la cellule. Ce qui, par contre, est remarquable et ce qui n'a pas manqué d'être signalé par les anatomopathologistes, ce sont ces nombreuses granulations qui ponctuent le cytoplasme : les vésicules à cœur dense.

- Les vésicules à cœur dense :

  Ainsi nommées car le contenu homogène, fortement contrasté de la vésicule est entouré d'un halo clair de 23 mμ environ, lui-même souligné à la périphérie par un liseré sombre.



Vésicules à cœur dense arrondies d'une cellule de type I.



Vésicules à cœur dense irrégulières.

. Leur taille est très variable : 180 à 595 mμ

. Leur forme est le plus souvent arrondie, régulière, mais parfois on observe des vésicules ovalaires, réniformes, piriformes, en virgule. Notre cas n° 2, notamment, présentait un tel polymorphisme. Ces granules irréguliers ont déjà été signalés par CAPELLA et SOLCIA et seraient liés à la présence de sérotonine, par opposition aux vésicules arrondies qui contiennent des catécholamines. Nous n'avons malheureusement pas réalisé de tests histochimiques de cette tumeur. Par contre l'élimination urinaire de la sérotonine était normale.

. Leur nombre est variable selon les cellules : certaines en sont surchargées, d'autres n'en ont que très peu, éparses.

. Leur densité électronique présente un gradient depuis la vésicule à peine contrastée, au contenu granulaire, jusqu'à la vésicule noire, très dense, et ce, quelles que soient la taille et la forme.

Ces vésicules à coeur dense représentent une forme de stockage du produit de secrétion que ce soit de la sérotonine ou des catécholamines. Ce produit est libéré à la demande et passe alors en solution dans le hyaloplasme pour diffuser librement hors de la cellule.

- Les autres éléments cytoplasmiques :

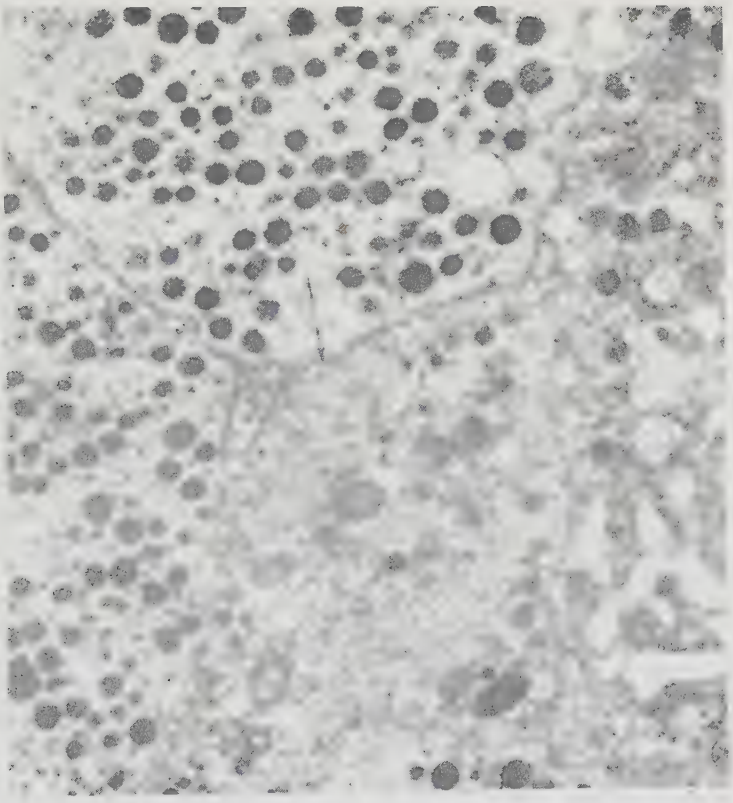
. le réticulum endoplasmique : constitué en grande partie d'étroites cavités aplaties, garnies

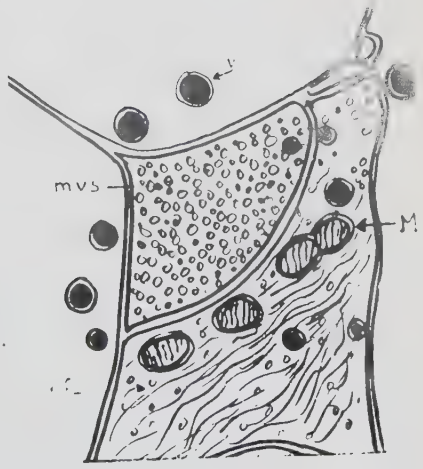
à leur surface de ribosomes, il ne présente pas de particularités.

- les mitochondries : elles sont très nombreuses et reflètent une intense activité métabolique. Leur forme est variable : certaines sont dilatées, d'autres contractées, d'autres en voie de division.

- les centrioles et l'appareil de GOLGI : les centrioles (habituellement une paire) sont situés au centre d'une zone (centrosphère) dépourvue de mitochondries et de reticulum endoplasmique. Ils sont dans un plan perpendiculaire l'un par rapport à l'autre.
  L'appareil de GOLGI est constitué de piles de saccules et de vésicules, à la périphérie de la centrosphère. C'est le lieu d'assemblage et d'élaboration des produits de secrétion qui sont stockés dans les vésicules à coeur dense.

- les microtubules et microvésicules : ces éléments sont particulièrement nets dans les prolongements cytoplasmiques où l'on observe des microvésicules claires de 30 mμ, des microfilaments, des microtubules, quelques rares vésicules à cœur dense et mitochondries. En fait, mise à part leur situation au cœur de l'îlot cellulaire, ces prolongements cellulaires évoquent une fibre nerveuse amyélinique (retrouvée normalement à la périphérie de l'îlot). Cet aspect neuroïde suggère un rôle fondamental dans la propagation rapide de la dépolarisation membranaire à l'ensemble de l'îlot lors d'une va-





Intrication des prolongements cytoplasmiques. Microvésicules claires et microfilaments dans les prolongements situés au centre de la photo.

riation métabolique survenue près de la surface.

- La membrane plasmatique

Elle limite la cellule sous forme d'un trait sinueux, sombre, circonscrivant l'aire cytoplasmique. Elle n'est pas continue et présente de nombreuses solutions de continuité facilitant les échanges intercellulaires. Ces fenestrations de 110 à 150 mμ sont en regard de brèches identiques situées sur la membrane plasmique voisine. L'adossement de ces deux membranes limite un espace clair intercellulaire de 48 à 52 mμ. Des boutons adhésifs appelés desmosomes sont souvent bien visibles le long des cloisons intercellulaires.

⟶ Le noyau :

Situé au centre de la cellule, il est arrondi ou plus souvent ovalaire, orienté dans l'axe des prolongements cytoplasmiques. Il est remarquable par sa grande taille : 9 à 14 μ.

Son enveloppe nucléaire a une structure normale avec deux membranes séparées par un espace clair et interrompues par des pores au niveau desquels les membranes externe et interne sont en continuité. La membrane interne est en contact étroit avec la chromatine qui se condense à ce niveau. Cette chromatine est, par ailleurs, peu abondante, groupée en petits amas, ce qui donne une image électroniquement assez claire. Il possède un ou deux nucléoles dont la taille peut atteindre 3 μ. On observe parfois des aspects en cible avec un

centre sombre, entouré d'un halo clair lui-même circonscrit d'une bande sombre. Pour GONZALES ANGULO ce nucléole en cible témoigne de la nature tumorale de cette cellule.

- La cellule de type II

Décrite pour la première fois par ROSS en 1952 dans le corpuscule carotidien du chat, puis par de nombreux auteurs, dans le corpuscule normal et tumoral chez l'homme, elle n'a pas pu être mise en évidence dans la tumeur du glomus jugulaire.

Elle est en effet rare et demande à etre recherchée à la périphérie des îlots cellulaires qu'elle enveloppe d'un mince voile cytoplasmique de 350 mμ de large, légèrement plus dense que le cytoplasme de la cellule de type I qu'il cotoie.

Par ailleurs, ses parois s'accolent par endroits, réalisant une mince frontière, bien souvent difficile à objectiver, entre l'îlot cellulaire et le tissu conjonctif. Les extrémités de ce film cytoplasmique viennent simplement s'adosser l'une à l'autre, limitant un espace clair de 30 mμ.

Dans ce peu de cytoplasme, on ne trouve jamais de vésicules à cœur dense, mais parfois de grandes vésicules de 416 à 1250 mμ jouxtant le pôle nucléaire, au contenu homogène et vraisemblablement lipidique. Le reticulum endoplasmique est représenté par quelques sacs et des ribosomes libres. On peut enfin observer quelques rares mitochondries. Mais ce qu'il faut noter c'est la richesse de ces

expansions cytoplasmiques en microvésicules claires, plus grandes cependant que celles retrouvées dans les prolongements des cellules de type I puisqu'elles atteignent 100 à 200 mμ.

Le noyau est allongé, aplati parallèlement à la surface de l'îlot cellulaire et mesure de 5 à 19 μ de long. Sa chromatine légèrement plus abondante et surtout plus contrastée que celle de la cellule de type I, le fait apparaître plus sombre. Il présente rarement un nucléole mais celui-ci peut alors atteindre 2 μ.

Cette cellule, autrefois apparentée, par erreur, aux péricytes, est, en fait, l'équivalent de la névroglie des centres nerveux.

b) Le tissu conjonctif

Il comble l'espace entre les îlots cellulaires d'une part, qui se trouvent ainsi cloisonnés, et entre ceux-ci et les vaisseaux d'autre part, soulignant les deux composantes.

Constitué d'un feutrage de faisceaux de fibres de collagène de 190 mμ d'épaisseur, dans une substance fondamentale amorphe, il ne présente pas de particularité. On observe par ailleurs assez souvent des mastocytes caractéristiques avec leurs nombreux granules cytoplasmiques à structure feuilletée . Les constituants principaux de ces granules sont l'heparine et l'histamine. Ces substances en provoquant une augmentation de la perméabilité des capillaires et en favorisant la diffusion des méta-

bolites plasmatiques pourraient jouer un rôle dans l'activité fonctionnelle du glomus jugulaire. D'autant qu'en certains endroits l'endothélium n'est séparé de l'îlot cellulaire que par une mince bande conjonctive de 400 à 450 mμ (cas n° 5).

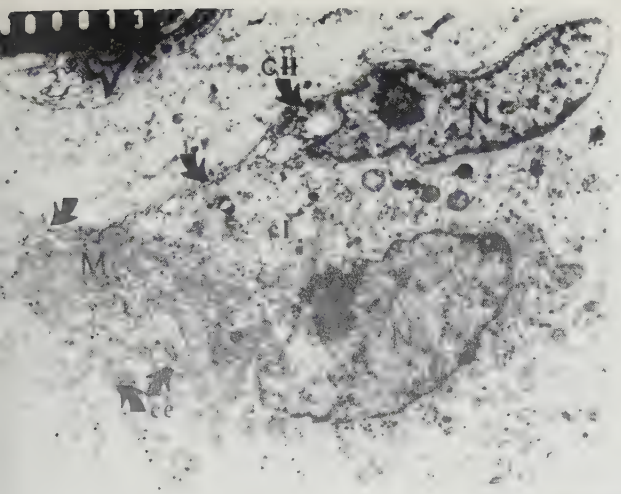
c) Les vaisseaux

On peut en distinguer 3 types :

- *l'artériole terminale* constituée :
  . d'un endothélium qui borde la lumière du vaisseau,
  . d'une couche de tissu conjonctif élastique
  . d'une couche circulaire de muscles lisses.
- *le capillaire* constitué :
  . d'un endothélium plus mince
  . d'une fine couche élastique
  . des prolongements fragmentés des péricytes.
- *le sinus veineux* constitué
  . d'un endothélium particulier de nature histiocytaire avec noyau prismatique et possibilités de phagocytose.
  . d'un enchevêtrement d'expansions cytoplasmiques donnant à la coupe un aspect déchiqueté fait de lambeaux cytoplasmiques juxtaposés.
  . d'un feutrage de réticuline peu contrastée.

Ce qu'il faut souligner c'est :

1 - l'absence d'image cellulaire de transition entre les cellules musculaires lisses et les cellules de type I. Cette parenté établie par



Dualité cellulaire
1) cellule de type II en haut avec son noyau aplati.
   On distingue son mince voile cytoplasmique entourant l'îlot cellulaire (flèches).
2) cellule de type I en bas avec ses vésicules et ses nombreuses mitochondries.

Noter l'emboîtement des prolongements de la cellule de type II : la périphérie de l'îlot cellulaire (grande flèche).
On distingue de nombreuses vésicules claires au niveau de ces prolongements.
A noter également les vésicules claires amassées le long de la membrane externe d'une cellule musculaire lisse (petites flèches).

MASSON a été également infirmée par M. RASCOL et coll., lors de l'observation ultrastructurale d'une tumeur glomique de MASSON.

2 - l'absence de terminaisons nerveuses au niveau des cellules musculaires lisses (comme dans le corpuscule carotidien normal de l'homme par opposition à celui du chat).

3 - l'existence par contre, surtout au niveau des artérioles, de très nombreuses vésicules claires de 100 à 200 mμ, siégeant dans le cytoplasme endothélial mais surtout concentrées au niveau de la lame basale externe. Elles sont sans rapport avec les vésicules formées par les petites invaginations de la membrane plasmique, classiquement décrites. Ces mêmes vésicules claires sont en effet retrouvées au niveau des cellules musculaires lisses et là également essentiellement le long du versant externe. Enfin, comme nous l'avons déjà signalé, les prolongements cytoplasmiques de la cellule de type II en sont particulièrement riches. Il existe donc une polarité évidente de ces vésicules depuis l'endothélium jusqu'à l'îlot cellulaire.

Cette diffusion est d'ailleurs facilitée, plus que par les pores (12 mμ), par les contacts qui s'établissent entre les cellules endothéliales et les cellules musculaires à travers la couche élastique, puisqu'à certains endroits ces deux éléments ne sont qu'à 40 mμ l'un de l'autre.

En outre, au niveau du capillaire, il y a diffusion directe de l'endothélium au tissu conjonctif collagène.

Ces vésicules claires apparaissent, en définitive, comme des véhicules prenant en charge les métabolites plasmatiques pour les conduire jusqu'aux éléments différenciés de l'îlot cellulaire. Il y a donc un courant réel du vaisseau vers la cellule de type I en dépit des différents éléments anatomiques qui semblent s'interposer entre les deux.

4 - Enfin, nous n'avons jamais observé d'images suspectes d'effraction vasculaire par des éléments tumoraux comme BODELET et PERRIN l'ont récemment signalé pour une tumeur du corpuscule carotidien.

d) Les éléments nerveux

Nous n'avons pas réussi à mettre en évidence de fibres nerveuses myéliniques et amyéliniques, ni de synapses au niveau des îlots cellulaires. La plupart des auteurs, d'ailleurs, qui ont étudié ces tumeurs paraganglionnaires (jugulaires, carotidiennes, surrénaliennes) ont relevé cette anomalie spécifique du tissu tumoral puisque, habituellement, les éléments nerveux sont facilement identifiables.

Le mécanisme de la disparition de toute innervation reste à déterminer et ceci ne manque pas d'intérêt car il est possible qu'il ne s'agisse

pas simplement d'une conséquence de l'hyperplasie tumorale.

En conclusion, la microscopie électronique ne présente pas un intérêt fondamental pour le diagnostic d'une tumeur du glomus jugulaire et ceci explique son relatif délaissement. Or l'ultrastructure du corpuscule carotidien est actuellement largement étudiée conjointement à son histochimie. Il est donc intéressant à partir de ces bases d'établir les analogies ou les différences avec le tissu tumoral, afin d'envisager, pas à pas, la mise à jour du mécanisme intime de l'hyperplasie de ces structures. C'est ainsi que l'on peut souligner la similitude ultrastructurale entre le corpuscule carotidien et sa tumeur et, pour ce qui nous concerne, la tumeur du glomus jugulaire. Par contre, la microscopie électronique nous a permis de préciser l'absence de tout élément nerveux dans le tissu tumoral. Une constatation identique a été faite dans le phéochromocytone qui s'apparente à plus d'un titre à la tumeur du glomus jugulaire. C'est d'ailleurs pourquoi, avec une arrière pensée de diagnostic biologique, nous avons entrepris l'étude histochimique de ces tumeurs.

HISTOCHIMIE

L'histochimie s'est appliquée avant tout à préciser la composition chimique du tissu paraganglionnaire normal (surtout carotidien) dans un but d'identification et de classification d'abord (réaction chromaffine), puis pour en tirer des conclusions histophysiologiques sur le rôle de ce tissu. Tout naturellement, depuis une dizaine d'années, des études parallèles sont menées sur le tissu tumoral pour, en particulier, savoir si ces tumeurs sont ou ne sont pas secrétantes.

A / La réaction chromaffine

On appelle ainsi la coloration brune présentée par le cytoplasme cellulaire en présence de bichromate de potassium (HENLE, 1865). Elle est classiquement rattachée à la présence d'adrénaline depuis que la même réaction a pu être obtenue par TAKAMINE en 1901 à partir de l'adrénaline isolée de la médullo-surrénale.

Cette réaction est à la base de la classification de LATTES et WALTNER (1950) divisant le système paraganglionnaire en deux grands groupes selon que le tissu renferme ou non de l'adrénaline :

1 - les paraganglions chromaffines tels que la médullo-surrénale, les paraganglions préaortiques de Zuckerkandl ;

2 - les paraganglions non chromaffines tels que les paraganglions carotidien , jugulo-tympanique, ciliaire, vagal ...

En fait, comme le signalent la plupart des auteurs (LE COMPTE, 1951, PRYSE DAVIES, 1963, GLENNER, 1962, B. HAMBERGER, 1965), cette réaction chromaffine est capricieuse, peu sensible et non spécifique puisqu'elle est retrouvée avec notamment la sérotonine et certains pigments lipidiques (lipochromes).

Nous l'avons utilisé 9 fois et nos résultats sont effectivement difficiles à interpréter:

- 5 cas : réaction chromaffine négative,
- 2 cas : le cytoplasme a une teinte discrètement brune,
- 2 cas : des zones chromaffines cotoient des zones non chromaffines.

Nous nous en méfions d'autant plus que GRIMLEY et GLENNER, par exemple, en 1967, ont pu mettre en évidence la présence de catécholamines dans plusieurs tumeurs du corpuscule carotidien à l'aide de la microscopie en fluorescence, alors que le même matériel n'avait pas donné de réaction chromaffine.

Nous sommes tout aussi réservés pour les réactions argentaffines dans la mise en évidence de la sérotonine. La sérotonine a certes un pouvoir réducteur énergique vis-à-vis des sels d'argent mais elle n'est pas la seule : catécholamines, mélanine, pigments lipidiques (lipochromes) ...

Aussi, actuellement, notre préférence va aux techniques de microscopie en fluorescence.

B / La Méthode de fluorescence

Mise au point par FALCK et HILLARP en 1962, elle est plus spécifique et permet notamment de différencier la sérotonine des catécholamines.

1 - Principe

Les catécholamines en présence de formol et de protéines desséchées forment un composé qui présente une fluorescence verte lorsqu'il est irradié par les rayons ultra-violets. Dans les mêmes conditions, la sérotonine présente une fluorescence jaune (études spectrofluorimétriques de B. HAMBERGER, 1965).

Nous avons eu l'occasion d'appliquer cette méthode sur le prélèvement biopsique d'un de nos cas.

2 - Technique

Le prélèvement est rapidement placé en congélation dans l'isopentane à température de fusion. Il est ensuite lyophilisé, copulé avec des vapeurs de paraformaldéhyde à 80° pendant 1h30, inclus dans la paraffine, coupé en chambre froide et monté dans l'Entelan. La lecture des lames est effectuée, en fond noir, sous éclairage ultraviolet avec un filtre BG 12.

3 - Résultats

Avant d'aborder nos résultats, il faut souligner que depuis une dizaine d'années, il était établi que la tumeur du glomus jugulaire, comme celle du corpuscule carotidien, contenait essentiellement des catécholamines (BERDAL et coll., 1962, GLENNER et coll., 1962, PRYSE DAVIES et coll., 1963). Récemment encore, B. HAMBERGER utilisant le microscopie en fluorescence, signalait au X^{e} Nobel Symposium (1968) la présence exclusive de ces amines. C'est donc en quelque sorte une confirmation que nous attendions de cette méthode.

A l'observation, la majorité des petites cellules tumorales présentaient une fluorescence jaune, extrémement labile à l'irradiation, évoquant tous les caractères de la fluorescence liée à la serotonine (B. HAMBERGER, 1965). Cette fluorescence était localisée au cytoplasme des cellules de type I, les noyaux non fluorescents apparaissant noirs. On rencontrait, par ailleurs, quelques cellules isolées présentant une fluorescence verte intense de type catécholamine, résistante à l'irradiation.

Ces résultats n'étant pas attendus, nous avions appliqué à notre biopsie la méthodologie habituelle pour la mise en évidence des catécholamines. Aussi, la labilité de la fluorescence jaune de type sérotonine nous a apporté une très grande gêne pour effectuer des clichés corrects.

La mise en évidence de sérotonine dans la tumeur du glomus jugulaire nous est apparue, a postériori, logique puisqu'elle avait été signalée dans le corpuscule carotidien normal (B. HAMBERGER, 1965, CAPELLA et SOLCIA, 1971) dont nous avons souligné précédemment l'identité ultrastructurale avec la tumeur du glomus jugulaire.

Cette sérotonine, selon CAPELLA et SOLCIA, serait stockée dans des vésicules à cœur dense particulières, en baguette, en virgule, piriformes. Pour CHIOCCHIO et coll., qui ont pratiqué une cytochimie ultrastructurale du corpuscule carotidien du chat (1967), elle se localiserait dans de petites vésicules argentaffines par opposition aux petites vésicules non argentaffines qui contiendraient de l'adrénaline (les grosses vésicules renfermant de la noradrénaline) sur la base de ces conclusions, il distingue ainsi 3 types de cellules granuleuses dans le corpuscule carotidien du chat.

Nous n'avons pas fait d'études cytochimiques ultrastructurales mais l'examen habituel au microscope électronique de cette tumeur (cas n° 4) montra des vésicules arrondies, régulières et de toutes tailles. On pouvait cependant remarquer leur moins grande abondance, dans l'ensemble, que dans les trois cas précédents. A ce sujet, le cas n° 3 présentait des vésicules irrégulières semblables à celles signalées par CAPELLA et SOLCIA.

Malheureusement les conditions défectueuses de congélation du fragment biopsié, destiné à la microscopie en fluorescence, ne nous ont pas permis de la réaliser.

En fait, nous ne pensons pas qu'il y ait concordance entre l'aspect morphologique du support, représenté par la vésicule à cœur dense, et son contenu chimique ; les techniques d'autoradiographie au microscope électronique telles qu'elles ont été pratiquées pour localiser les catécholamines (ISUKU KAWABATA et coll 1969) pourraient certainement nous renseigner sur la forme de stockage de cette amine. Au niveau des cellules entérochromaffines en tout cas, la sérotonine est contenue dans des vésicules à cœur dense, arrondies, régulières et dont la taille (200 à 300 mμ) est semblable à celle des vésicules tumorales que nous avons décrites.

En fait ce qu'il est important à souligner c'est la présence, dans les cellules de type I de cette tumeur du glomus jugulaire, de catécholamines et de sérotonine. Le rôle de telles amines dans la chémoréception reste à déterminer mais ce qui nous intéressait surtout était de savoir si ces amines pouvaient avoir une action humorale directe. Aussi avons nous entrepris des analyses biologiques urinaires systématiques chez les malades porteurs d'une tumeur du glomus jugulaire:

1 - catécholamines urinaires par la méthode chimique de Lund.

2 - acide vanillylmandélique (le VMA représente 60 à 80% des métabolites de l'adrénaline et de la noradrénaline).

3 - acide 5-hydroxy-indole acétique (principal métabolite urinaire de la sérotonine).

	Catécholamines	VMA	5 H.IAA
Normales / 24 H	10 à 100 γ	4 mg ± 2	3 à 10 mg
Mme T. - cas n° 4 TA : 20-10	48 γ	6 mg	8 mg
Mme H. - cas n° 3 TA : 20-7	49 γ	4,2 mg	6,6 mg
Mme G. - cas n° 5 TA : 12-7	33 γ	6,3 mg	6,6 mg
Mme P. - cas n° 2 TA : 16-11	88 γ	3,5 mg	21,6 mg
Contrôle 15 jours après (biopsie 10 jours avant), chiffres exprimés par litre	106 γ	,8 mg	7 mg

Les résultats obtenus sont donc dans les limites de la normale, aussi ces méthodes d'analyse, si elles s'adaptent parfaitement au diagnostic d'un phéochromocytome ou d'un carcinoïde du grêle, nous paraissent devoir être complétées dans le cas des tumeurs du glomus jugulaire par :

- des techniques plus précises telle que la spectrofluorimétrie du sang : la précision est alors de 0,05 µg/ml.
- des épreuves dynamiques : sérotoninémie provoquée (GEFFROY, 1964), tests des catécholamines (histamine, régitine) conjointement à la spectrofluorimétrie.

Nous n'avons pas encore utilisé ces tests qui nécessitent l'acquisition d'un appareillage relativement coûteux (spectrofluorimètre avec mono-chromateur).

En conclusion, la microscopie en fluorescence nous a permis de mettre en évidence la présence de sérotonine et de catécholamines dans une tumeur du glomus jugulaire. Ces amines, dosées dans les urines de 4 malades, ne révélèrent pas d'augmentation significative de leur secrétion comme on le constate dans le cas d'un phéochromocytone ou d'une tumeur carcinoïde du grêle. Des épreuves plus précises, et notamment la spectrofluorimétrie, semblent nécessaires pour parvenir à déceler, dans la tumeur du glomus jugulaire, un accroissement anormal de la concentration humorale de ces amines.

FACTEURS ETIOLOGIQUES

A partir de 19 observations récentes de tumeurs du glomus jugulaire, entre 1965 et 1973, nous avons établi une étude comparative des différents "Facteurs étiologiques" classiquement évoqués, afin d'essayer de préciser la pathogénie de ces tumeurs.

1 - LE SEXE

Toutes les statistiques concordent pour dénoncer la plus grande fréquence de ces tumeurs chez la femme et, en effet, nous trouvons personnellement 15 femmes pour 4 hommes. Aussi certains (LEWIS et GRANT) ont proposé une théorie endocrinienne séduisante, basée sur le fait expérimental que chez l'animal castré, l'augmentation du taux des oestrogènes favorise la dilatation capillaire et la vascularisation des tissus et qu'au contraire, la baisse du taux des oestrogènes et l'accrois -

sement des androgènes diminuent cette vascularisation. D'où la conséquence thérapeutique logique, déjà utilisée dans le fibrome naso-pharyngien d'ailleurs, d'une cure d'hormones mâles, soit isolée, soit en pré-opératoire.

Nous nous sommes donc intéressés à cette hypothèse pathogénique et nous avons entrepris des explorations biologiques hormonales : 17 ceto-steroïdes, 17-OH-corticoïdes, folliculine, pregnandiol. Ces bilans n'ont pas révélé d'anomalies notables. D'ailleurs, il ne semble pas qu'en pratique ce traitement hormonal ait répondu aux espoirs de ses protagonistes.

Le problème reste donc entier car, en effet, comme le signalait Stacy R. GUILD en 1953 devant The American Otological Society, la fréquence des formations glomiques au niveau de l'oreille est identique pour les deux sexes (étude sériée de 88 os temporaux).

2 - L'AGE

La croissance tumorale est relativement lente et il est parfois difficile, sauf cas exceptionnel (une observation où le début des acouphènes réveilla la malade), de faire préciser la date d'apparition des premiers symptômes. Dans notre série, les limites retrouvées sont de 24 et 70 ans.

Ce large intervalle est souligné par tous les auteurs et bien que l'apparition des premiers symptômes soit plus ou moins précoce selon le siège initial intra-tympanique ou jugulaire de la tumeur, il n'en demeure pas moins évident que celle-ci semble pouvoir se développer aussi bien chez la femme en période d'activité génitale que chez une femme ménopausée depuis plus de vingt ans et présentant aux examens un hypogonadisme :

- Malade de 73 ans. Début de symptômes il y a 3 ans.

Urines de 24 heures :

. Pregnandiol : 1,2 mg	N = 2 à 6 mg
. Folliculine : 10 γ	N = 40 à 100 γ
. 17 ceto-stéroïdes : 4,2 mg	N = 9 mg ± 3
. 17-OH-corticoïdes : 3,7 mg	N = 5 mg ± 2

Cet étalement dans le temps s'élève donc à l'encontre de la théorie endocrinienne. A noter enfin, pour nos quatre hommes, les âges de 24, 31, 57 et 62 ans. Il ne nous semble donc pas que l'homme soit plus précocement touché que la femme (J. TERRACOL).

3 - LE COTE

Le côté le plus fréquemment atteint varie selon les auteurs :

- côté gauche pour E.R. BICKERSTAFF : 49 contre 30.
- côté gauche pour R.C. HEWITT : 7 contre 1.
- côté gauche = côté droit pour M.J. COLEMAN.
- côté droit dans nos observations : 15 contre 4.

(à noter que les 4 hommes sont des oreilles droites).

Il existe enfin des tumeurs du glomus jugulaire bilatérales et M. GARCIN et coll. citent comme indice de fréquence 0,75 %. Le côté est donc variable et il est probable que sur un échantillonnage suffisamment important, les deux côtés se révéleraient statistiquement égaux.

4 - LA FRÉQUENCE

Il est intéressant de souligner que la fréquence des ces tumeurs augmente régulièrement et en reprenant notre propre série, nous constatons qu'avant 1965, on ne trouve que 2 observations, respectivement datées 1957 et 1960.

Puis de 1965 à 1967 : 4 observations.

de 1968 à 1970 : 7 observations.

de 1971 à 1973 (1er trimestre) : déjà 6 observations.

On comprend ainsi l'intérêt grandissant qu'elles suscitent, sans pouvoir expliquer, par contre, cette augmentation de fréquence.

5 - L'HEREDITE

Elle est indéniable pour la plupart des auteurs et il faut rappeler la célèbre observation de J.TERRACOL et Y. GUERRIER (1956). *"un père de 7 enfants présente une tumeur glomique cervicale. Dans sa descendance, 4 enfants sont atteints de la même affection et également 2 petits-enfants".*

Les mêmes auteurs citent BARTELS, GOEKOPP, VASSINK, autant d'exemples d'une transmission héréditaire. Pour notre part, sur 19 cas, nous n'avons malheureusement pas pu mettre en évidence une notion d'hérédité que ce soit chez les parents, les enfants ou les collatéraux. Nous n'avons pas eu davantage la chance d'observer des associations de tumeurs glomiques signalées par plusieurs auteurs : CARCIN et coll., 1968 : Tumeur bilatérale du glomus jugulaire associée à une tumeur du glomus carotidien. GUERRIER au 62ème Congrés d'ORL, 1965, rapporte le cas d'une tumeur jugulaire à gauche et du glomus carotidien à droite. K.C. WESTBROOK et coll. 1972, citent l'observation d'un homme de 35 ans qui présentait une tumeur bilatérale du glomus carotidien, une tumeur du glomus jugulaire à gauche et une tumeur du corpuscule aortique !

Tous ces faits d'observations évoquent bien des hypothèses pathogéniques : maladie familiale, maladie de système... avec tout ce que ces termes renferment d'imprécision.

6 - LE ROLE DE L'INFECTION ET DU TRAUMATISME

Souvent invoqués (thèse de G. ASSOUS, 1968, Paris), jamais prouvés et on le comprend si l'on compare leur fréquence face à la rareté relative des tumeurs glomiques.

Dans notre série, nous pouvons signaler, à ce sujet, 2 cas d'otorrhée muco-purulente chronique depuis l'enfance du côté de la lésion et 1 cas de traumatisme sonore associé à un blast auriculaire en 1940 (déflagration d'obus) du côté où se révèlera la tumeur glomique en 1970. Les 16 autres cas ne présentent aucun antécédent otologique que ce soit infectieux ou traumatique.

En résumé, la tumeur du glomus jugulaire atteint de préférence la femme chez laquelle elle se révèle à n'importe quel âge (les cas inférieurs à 20 ans sont néanmoins exceptionnels). Cette tumeur, par ailleurs, devient de plus en plus fréquente sans que l'on puisse invoquer une pathogénie précise pour expliquer ce fait. Le rôle du terrain, du traumatisme et de l'infection demeure, en effet, bien incertain.

CLINIQUE

A propos de 16 observations

1 - SIGNES D'APPEL

C'est-à-dire les symptômes qui doivent alerter et permettre un diagnostic précoce. Ce sont avant tout des signes auriculaires et quelque soit leur origine, tympanique ou jugulaire, ces tumeurs se révèlent au malade d'une manière souvent univoque :

A / Par des acouphènes pulsatils

- souffle intense, unilatéral, rythmé par le pouls, permanent.
- son intensité croît dans la position couchée et au moment des règles chez la femme. Elle décroît lors de la compression carotidienne.

- ils réalisent le premier symptôme chez 14 de nos malades.
- subjectifs, ils peuvent être objectivés par le stéthoscope ou la tympanométrie sur laquelle nous aurons l'occasion de revenir.

B / L'hypoacousie

- progressive, unilatérale, s'aggravant lentement.
- parfois isolée : 1 cas pendant 2 ans, 1 autre pendant 5 ans.
- s'associe ou succède en règle générale aux acouphènes après un délai variable (maximum 1 an).

C / Les vertiges

Nous avons pu constater en interrogeant nos malades que ce symptôme était relativement fréquent au début de la maladie, associé aux deux troubles précédents. Nous le retrouvons, en effet, dans 9 observations soit chez plus d'1 malade sur 2 (25 % pour ALFORD et GUILFORD, 1962).

Ses manifestations sont assez polymorphes depuis l'instabilité d'apparition récente jusqu'à la crise ménériforme dans un cas : accès vertigineux bref suivi d'acouphènes et d'hypoacousie.

Dans une autre observation, on note un épisode vertigineux durant quelques jours, monosymptomatique, 4 mois avant le début d'une otorrhée sanglante et des acouphènes pulsatils.

Le vertige n'est pas en soi un élément de gravité, cependant nous avons deux malades qui présentaient des vertiges intenses et chez lesquels la croissance tumorale s'avèra anormalement rapide. L'examen anatomo-pathologique devait confirmer cette impression en révélant des anomalies cytonucléaires traduisant l'évolutivité de ces tumeurs.

D / L'otalgie

Comme les vertiges, la douleur du côté de l'oreille atteinte est relativement fréquente puisque signalée 8 fois, soit par 1 malade sur 2, au début de l'histoire clinique et, à l'exception d'un cas, en dehors de toute infection. (ALFORD et GUILFORD la retrouvèrent dans 28 % de leur cas).

Caractères :

. Ses caractères sont assez polymorphes :
- cephalée temporo-pariétale.
- otalgie intermittente.
- otalgie pulsatile : 3 cas.
- hémicranies fréquentes et violentes.
- céphalées fronto-temporales à la fatigue (contemporaines d'une otorrhée sanglante).
- céphalées temporales irradiant un peu plus tard vers la nuque.

. Un élément constant : la douleur persiste jusqu'au traitement et disparaît après.

. L'otalgie pulsatile accusée par 3 malades est en fait la perception douloureuse du bruit cardiaque

comme l'un d'eux nous l'a bien précisé.

. La céphalée temporale irradiant vers la nuque est certainement un symptôme prémonitoire de l'hypertension intracranienne : elle est apparue, en effet, 6 mois environ après le début apparent de la maladie (acouphènes, hypoacousie) chez une jeune femme de 37 ans qui présentait une tumeur jugulo-tympanique. Le compte-rendu opératoire mentionne un blocage du sinus latéral et une ligature de la veine jugulaire interne (la tumeur avait un prolongement intra-jugulaire). Cette malade développa, dans les suites immédiates, un syndrome d'hypertension intracranienne grave, secondaire à une insuffisance du retour veineux. Une intervention neurochirurgicale de dérivation permit la régression rapide du syndrome.

Des céphalées temporales à irradiation postérieure, vers la nuque, d'apparition récente, doivent imposer le fond d'oeil et une exploration angiographique pré-opératoire du retour veineux contro-latéral et des voies de suppléance. Nous aurons l'occasion de revenir sur ce problème lors des complications de la chirurgie.

E / L'otorragie - L'otorrhée

Ce sont des symptômes tardifs, le plus souvent associés, contemporains de l'extériorisation de la tumeur dans le conduit auditif externe. Nous les citons dans les signes d'appel car nous

avons eu l'occasion de les observer, ouvrant la scène clinique, dans 2 cas :

Le premier présentait une otite chronique qui suppurait de temps en temps et chez lequel le début de la maladie se révéla par une otorrhée sanglante permanente, assez abondante, associée à des céphalées fronto temporales du même côté.

Le second par contre ne présentait aucun antécédent auriculaire jusqu'à l'apparition brusque, sans douleur, d'une otorrhée muco purulente et d'acouphènes pulsatils. Quelques mois après, cette otorrhée se teintait de sang par intermittence tandis que l'audition se dégradait.

Dans les deux cas, une masse rougeâtre pulsatile obstruait déjà le fond du conduit auditif externe. L'intérêt de ces 2 cas réside avant tout dans le problème diagnostique qu'ils peuvent poser avec l'épithélioma de l'oreille moyenne surtout lorsqu'il s'y associe des douleurs.

En résumé, deux symptômes sont pratiquement constants, les acouphènes pulsatils et l'hypoacousie progressive. Leur persistance, leur unilatéralité, l'intensité des acouphènes doivent donner l'éveil et faire soupçonner une tumeur glomique de l'oreille. Les vertiges sont, dans notre série, plus fréquents que de coutume et leur apparition n'est certainement pas, à ce stade "précoce", secondaire à une érosion du canal semi-circulaire externe

mais plutôt à l'anarchie vasculaire intense (néo-angiogénèse, shunts artério-veineux) qui règne au niveau des fenêtres. Associés à l'hypoacousie et aux acouphènes, ils peuvent en imposer pour un syndrome labyrinthique.

L'otalgie nous est apparue également plus fréquente que de coutume puisque la plupart des auteurs s'appuient sur son absence dans les tumeurs glomiques pour bien les différencier des tumeurs malignes de l'oreille moyenne qui, elles, sont douloureuses (H. MULER et coll., 1970, J. LEMOYNE, 1965, Y. CACHIN, 1964).

Elle pose en fait, au début, un problème diagnostique avec surtout l'otite moyenne aigue comme l'atteste la classique paracentèse hémorragique signalée dans de nombreuses observations (3 cas personnels à ce sujet).

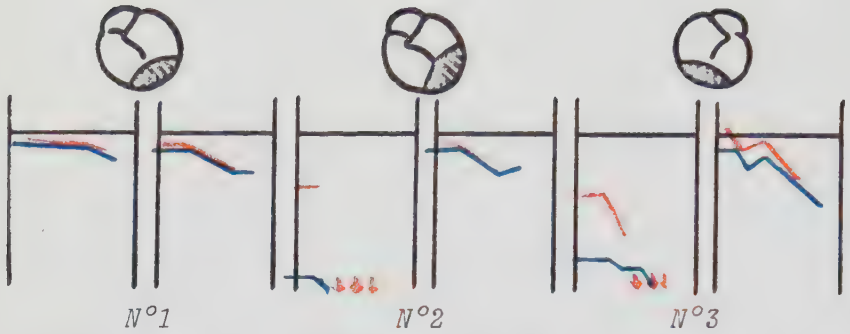
Quant à l'otorrhée sanguinolente, toujours alarmante pour le malade et souvent pour son O.R.L. qui redoute la tumeur maligne, elle est un signe tardif dans l'évolution de la tumeur, témoignant de son extériorisation dans le conduit auditif externe.

SIGNES OBJECTIFS

1 - OTOSCOPIE (au microscope opératoire)

L'image varie avec le développement de la tumeur et nous aurons l'occasion d'y revenir au chapitre de l'évolution.

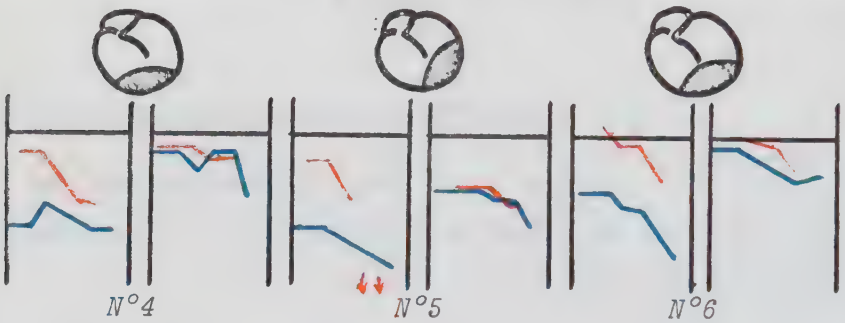
Nous avons voulu, cependant, pour illustrer les signes objectifs et, dans un but de synthèses, choisir 9 cas qui présentaient à l'otoscopie un aspect identique et fréquemment retrouvé, c'est-à-dire un tympan partiellement refoulé et battant : A ce niveau, la membrane apparaît tendue, mamelonnée, rouge, plus ou moins foncée, alors que le reste du tympan est presque normal hormis un fin lacis vasculaire plus accentué que de coutume et qui se prolonge sur le conduit osseux adjacent. Ce refoulement est battant, synchrone au pouls et cet élément est particulièrement évocateur. La compression caroti-



N°1
69 ans. Début 5m

N°2
68 ans. Début 6m

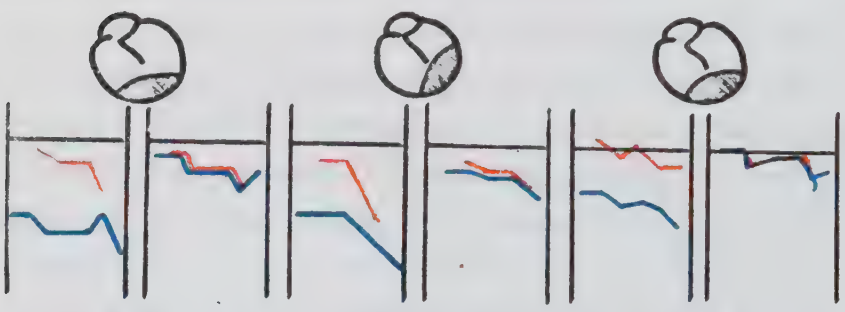
N°3
58 ans. Début 2 ans



N°4
65 ans

N°5
73 ans. Début 3 a

N°6
56 ans. Début 4 ans



N°7
59 ans. Début 3 a

N°8
63 ans. Début 8m

N°9
36 ans. Début 5m

dienne, enfin, diminue l'intensité du battement.

Cet aspect, observé au microscope, est donc nettement différent de l'image d'une otite moyenne aigue.

L'otoscopie du côté opposé, systématiquement pratiqué, s'est révélée normale dans les 9 cas.

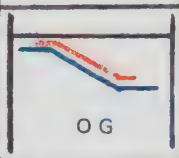
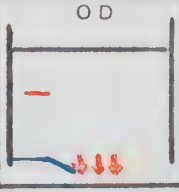
2 - AUDIOMETRIE

Comme on peut le constater sur le tableau ci-joint, la tumeur du glomus jugulaire, à ce stade, se manifeste par une hypoacousie unilatérale, de type mixte, plus ou moins accentuée. Le weber est orienté du côté de l'oreille lésée.

Si l'aspect otoscopique est comparable, l'audiogramme, par contre, révèle des déficits auditifs très variables selon les malades. C'est ainsi que le cas n°1 a une audition subnormale alors que le cas n°2, par exemple, a pratiquement perdu la sienne. Ces deux malades ayant à peu près le même âge, il nous a semblé intéressant de les mettre en parallèle pour tenter de préciser la ou les causes de cette différence.

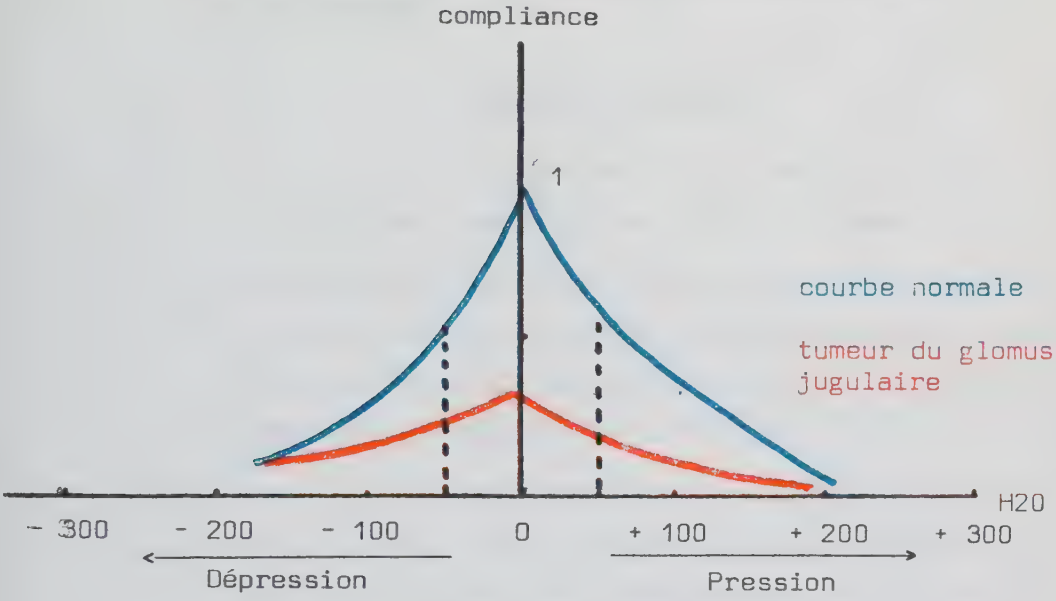
	Age	Antécédents	Début de la maladie	Histoire de la maladie	Otoscopie	Lésions radiographiques
N.1	69 ans	R A S	5 mois	Quelques vertiges au début Acouphènes surtout Pas d'hypoacousie ENG : hypoexcitabilité gauche		Tumeur jugulo tympanique Pas de lésion osseuse visible au niveau de l'oreille interne
N.2	68 ans	.Angine de poitrine .HTA (20-11) .Obésité .Père décédé d'un infarctus	6 mois	Pas de vertiges Acouphènes Otalgie intermittente Surdité droite 1 paracentèse ENG : syndrome périphérique adapté (phénomène de RUTTIN)		Tumeur jugulo tympanique Pas de lésion osseuse visible au niveau de l'oreille interne

Parmi les éléments discordants à retenir, on peut souligner les antécédents vasculaires du cas n°2 : angor depuis 1948, hypertension artérielle, père décédé d'un infarctus du myocarde, alors que le cas n°1 n'a présenté aucune affection jusqu'à l'apparition des premiers symptômes de sa tumeur glomique. Antécédents vasculaires également chez le cas n°3 (hypertension artérielle : 20-7, obésité) dont l'audiogramme atteste l'hypoacousie profonde du côté droit. Il y a donc incontestablement chez les "vasculaires" une fragilité cochléaire qui les expose à une cophose précoce.

Obs.	Age	S fonctionnels	Audiog.	Bilan vestibulaire
N°1	69	Quelques épisodes de déséquilibre il y a 5 mois.		Romberg → G ENG : hypo excitabilité vestibulaire gauche.
N°2	68	Pas de vertige. Acouphènes. Surdité droite.		Romberg instable ENG : Syndrome périphérique adapté (ph. de RUTTIN) Hypo excitabilité bilatérale.
N°4	65	Instabilité.		Romberg → D ENG : nette hypoexcitab. vestibulaire de type périphérique. Écriture régulière.
N°5	73	Déséquilibre vers la droite. Aggravation progressive.		Romberg instable. Marche impossible les Y.F. ENG : Réponses horizontales normales. Nystagmus vertical traduisant une atteinte otolithique.
N°7	59	Crise rotatoire avec vomissements. 3 ans après, début de l'hypoacousie et des acouphènes. Depuis : instabilité.		Romberg → D ENG : perturbations oculomotrices d'aspect cortical aux fortes stimulations. Pas de déséquilibre entre les 2 labyrinthes.
N°9	26	Quelques épisodes vertigineux depuis 4 à 5 mois à type d'instabilité.		Romberg → D ENG : parésie labyrinthique droite avec prépondérance du nystagmus gauche.

3 - TYMPANOMETRIE

Elle consiste à étudier les variations de l'impédance du système tympano-ossiculaire en fonction des modifications de pression exercées artificiellement dans le conduit auditif externe.



Le profil du tympanogramme dans le cas des tumeurs du glomus jugulaire ne présente pas un intérêt diagnostique fondamental : courbe nettement abaissée tendant vers la rectitude.

Un aspect similaire est retrouvé pour tout facteur de rigidité tympanique : tympanosclérose, otosclérose, glue ear, myringite.

L'intérêt de la tympanométrie réside surtout dans le fait qu'elle permet d'objectiver, en quelque sorte, les acouphènes pulsatils perçus par le malade et, plus précisément, l'existence d'une néoformation vasculaire dans l'oreille moyenne.

En effet, lorsque l'aiguille du voltmètre passe par son minimum, ce qui correspond à l'équipression pré et rétro-tympanique, cette aiguille présente des oscillations très nettes, synchrones au pouls et dont l'amplitude diminue si l'on comprime la carotide.

4 - EXAMEN VESTIBULAIRE

Parmi notre série de 9 malades, 6 ont subi un examen vestibulaire. Celui-ci comporte :

- un examen de l'équilibre statique et dynamique.
- un enregistrement électro-nystagmographique (E.N.G.) comprenant une épreuve pendulaire amortie et des épreuves thermiques (eau à 44° puis à 24°).

Les résultats sont groupés dans le tableau ci-joint. Dans l'ensemble, les réponses sont harmonieuses et révèlent une hypoexcitabilité vestibulaire du côté tumoral. La dissociation entre les épreuves rotatoires et thermiques classiquement évoquée dans les tumeurs glomiques de la caisse (GARCIN et coll., J. LEMOYNE) n'est pas apparue nettement dans nos observations du fait de l'hypoexcitabilité retrouvée aux deux types d'épreuves.

Il faut surtout souligner la fréquence des perturbations vestibulaires dès le début apparent de la maladie et parfois même, en l'absence de sensation vertigineuse (n°2).

En outre, l'association d'une hypoexcitabilité vestibulaire unilatérale et d'une hypoa-

cousie de type mixte, progressive, du même côté, est très évocatrice d'un processus tumoral au niveau de la caisse du tympan.

Au terme de ces examens, le diagnostic de néoformation vasculaire rétro-tympanique s'est davantage affirmé et un bilan radiographique de l'oreille moyenne et du trou déchiré postérieur, complété par une étude angiographique deviennent indispensables.

LA RADIOGRAPHIE

Elle est l'élément capital du diagnostic, du pronostic et de l'indication thérapeutique car elle permet de préciser le siège de la tumeur, son extension et sa nature vasculaire.

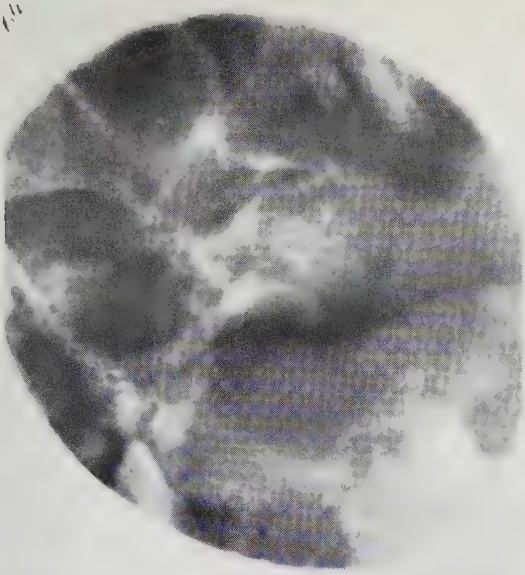
1 - LES INCIDENCES FONDAMENTALES

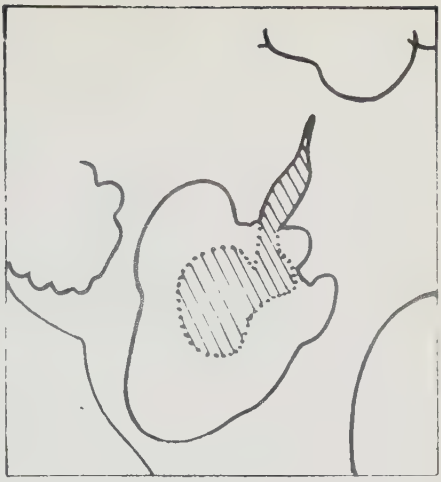
A / Incidence de Schuller

Elle permet d'apprécier la pneumatisation de la mastoïde et il faudra tenir compte d'une destruction de la trabéculation, d'une vacuolisation de la mastoïde du côté malade qui laissent présager une extension postérieure de la tumeur. Un simple flou, par contre, n'a pas de valeur.

B / Incidences antéro-postérieures

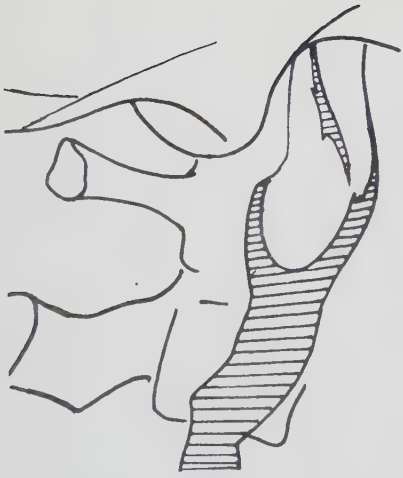
CHAUSSE III, transorbitaire unilatérale

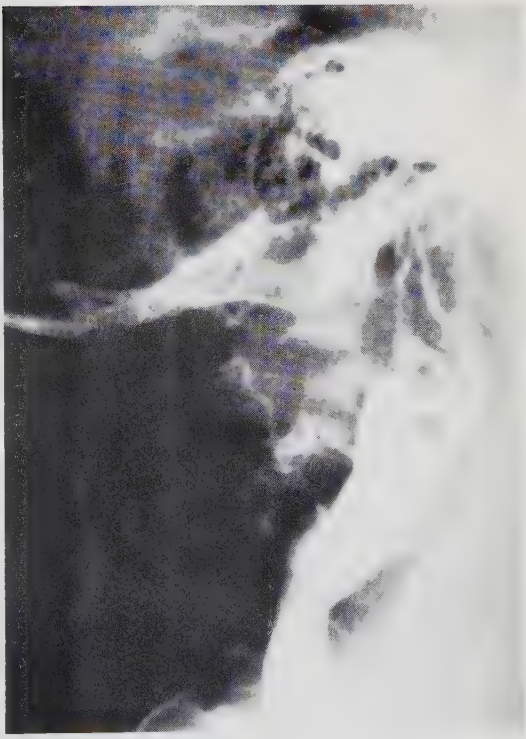




INCIDENCE II DE CHAUSSE

- élargissement net du compartiment veineux postérieur avec flou des bords.
- en hachuré, la projection du trou déchiré postérieur contro-latéral.





JUGULOGRAPHIE RÉTROGRADE : Profil
Le produit de contraste vient se mouler sur le pôle inférieur de la tumeur qui obstrue la lumière de la veine.

de GUILLEN. Leur intérêt est de préciser l'importance du développement tumoral au niveau de l'oreille moyenne. C'est au minimum une usure osseuse au niveau du promontoire ou le refoulement des osselets. Une érosion ou une amputation de l'éperon sus et rétrotympanal, un élargissement du récessus hypotympanique traduisent, par contre un processus déjà évolué.

C / Incidence II de CHAUSSE

Elle permet d'étudier le trou déchiré postérieur qui apparaît à travers la bouche ouverte entre les canines opposées. Son érosion associée à un polype hémorragique du conduit auditif externe ou à un refoulement tympanique par une néoformation pulsatile réalise le syndrome radio-otoscopique des tumeurs du glomus jugulaire décrit par C. CHAUSSE dès 1947.

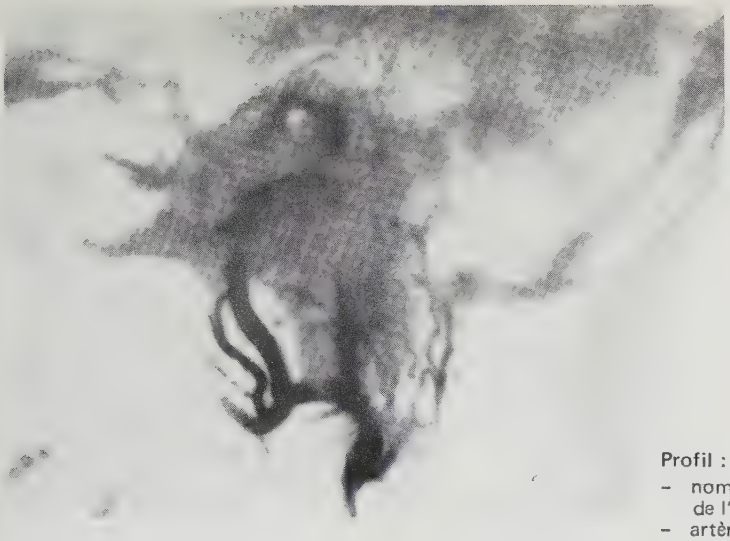
Nous avons pu, en effet, vérifier la fréquence d'une image anormale du trou déchiré postérieur à propos de 7 cas qui, cliniquement, semblaient limités à l'oreille moyenne : simple refoulement du tympan hypervascularisé et battant, hypoacousie mixte à prédominance transmissionnelle, pas de déficit neurologique : au minimum, la berge postérieure apparaît floue, gommée mais, le plus souvent, il existe un élargissement net du compartiment veineux postérieur avec flou des bords, les compartiments moyen (X, XI) et antérieur (IX) gardant une morphologie normale.

Le cloisonnement fibreux du trou déchiré postérieur (ligament petro-occipital) semble réaliser longtemps une barrière protectrice, s'opposant à l'extension tumorale vers l'avant, expliquant ainsi l'atteinte tardive des nerfs mixtes (IX, X, XI).

L'aspect gommé des bords est un élément pathologique important car, comme le signalent GEJROT et LAUREN, 1964, on peut observer des images trompeuses de trous déchirés postérieurs élargis : ils rapportent à ce sujet deux observations dans lesquelles le trou déchiré postérieur du côté sain était nettement plus grand que du côté de la tumeur.

2 - LES TOMOGRAPHIES

La tomographie est le complément indispensable des incidences fondamentales. Nous utilisons un polypotome à balayage hypocycloïdal avec petit foyer qui permet d'obtenir une finesse d'image remarquable. L'incidence transorbitaire unilatérale nous semble, par ailleurs, la plus adaptée à l'analyse précise topographique des destructions osseuses, au niveau de l'oreille moyenne, mises en évidence sur les incidences de base. On notera ainsi la prédominance des lésions dans la caisse, voire l'hypotympan avec souvent disparition du plancher et élargissement considérable du golfe de la veine jugulaire. Ces aspects particulièrement nets sur les coupes tomographiques permettent d'éliminer un cholestéatome parfois évoqué à la



Profil :
- nombreuses afférences à partir de l'auriculaire postérieure.
- artères méningées relativement volumineuses.

ARTÉRIOGRAPHIE CAROTIDIENNE EXTERNE

① Carotide externe

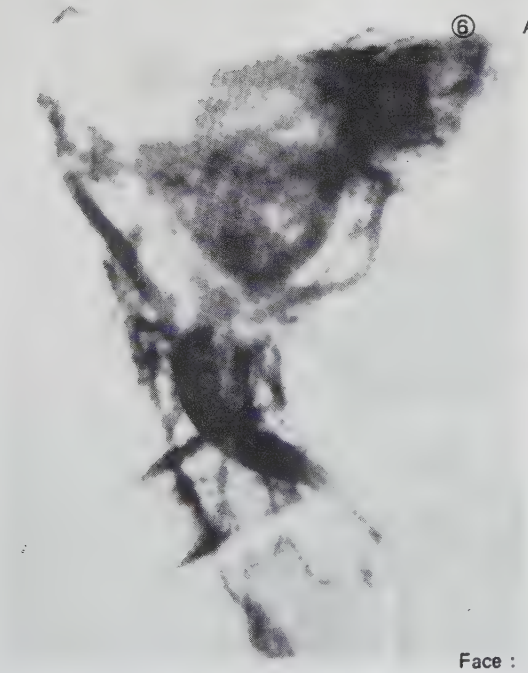
② Maxillaire interne

③ Temporale superficielle

④ Méningée moyenne

⑤ Petite méningée

⑥ Auriculaire postérieure



Face :
- refoulement des artères méningées par un prolongement tumoral antérieur sous la base du crâne.

vue d'un polype au fond du conduit auditif externe, associé à des images d'amputation ou d'érosion osseuse sur les clichés de base.

Au terme de ce bilan radiographique, si la tumeur n'a pas détruit le plancher de la caisse et si l'image du golfe est normale, l'extension tumorale peut être appréciée avec suffisamment de précision pour envisager d'emblée la conduite thérapeutique. Par contre, si un doute persiste et à fortiori, si les lésions sont telles qu'il ne peut s'agir que d'une tumeur jugulo-tympanique évoluée, des investigations complémentaires, vasculaires, sont indispensables.

3 - ETUDE ANGIOGRAPHIQUE

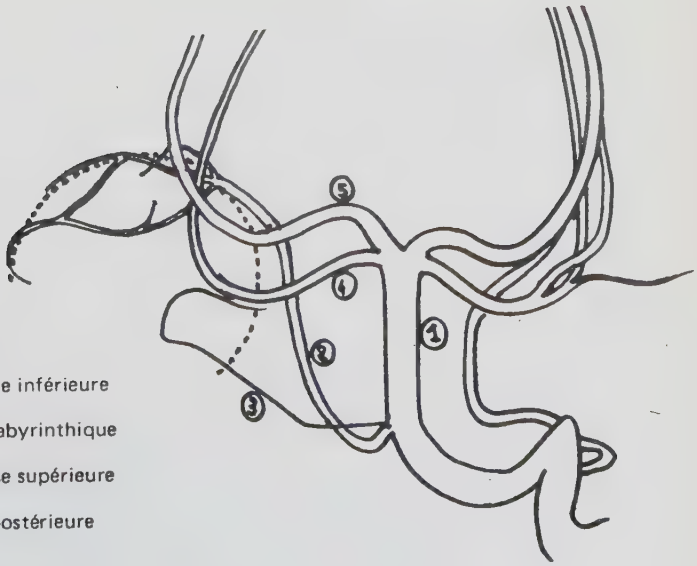
Elle repose avant tout sur l'artériographie carotidienne externe et la jugulographie rétrograde.

A / Artériographie sélective de la carotide externe

Les techniques sont variées et notre préférence va au cathétérisme sélectif de l'artère carotide externe à partir de la ponction de la carotide primitive. La soustraction photographique des clichés est indispensable pour pouvoir mettre en évidence les fines artérioles afférentes à la tumeur ou des veines de draînage peu contrastées. Quant aux incidences, nous utilisons d'une

ARTÉRIOGRAPHIE VERTÉBRALE CONTRO-LATÉRALE : tumeur du glomus jugulaire du côté droit.

Mise en évidence d'afférences à partir de la cérébelleuse inférieure droite qui est refoulée par un prolongement tumoral (en pointillé sur le schéma) au niveau de la fosse cérébrale postérieure.



① Tronc basilaire
② Art. cérébelleuse inférieure
③ Art. cérébello-labyrinthique
④ Art. cérébelleuse supérieure
⑤ Art. cérébrale postérieure

manière systématique les incidences de face, de profil et de HIRTZ.

Résultats :

Cet examen, réalisé chez 5 des 9 malades présentés plus haut, en vue d'une intervention chirurgicale, révèle une zone hypervasculaire au voisinage du trou déchiré postérieur, sous forme d'un réseau capillaire serré, pelotonné, avec shunt artério-veineux rapide. Mais surtout, cet examen présente un double intérêt :

1 - Il permet de visualiser les afférences artériolaires tumorales dont les branches d'origine sont particulièrement utiles à repérer si l'on envisage une exérèse chirurgicale : l'artère pharyngienne ascendante est incontestablement la plus facile à mettre en évidence de par l'élargissement fréquent de son calibre, déjà signalé par C. AARON et coll., 1970. La participation de l'occipitale et de l'auriculaire postérieure est toujours plus délicate à étudier car il y a une remarquable augmentation de la vascularisation péritumorale qui se projette dans le plan de ces vaisseaux.

2 - Un second intérêt de l'artériographie réside dans l'analyse du retour veineux. En effet, nous pouvons distinguer schématiquement deux situations :

a) Il existe un blocage du retour veineux au niveau du golfe de la veine jugulaire interne : il convient alors de rechercher si le

sinus latéral du côté opposé s'opacifie ou s'il existe des voies de suppléance suffisantes pour assurer ce retour veineux. Le niveau de jonction de ces collatérales avec la veine jugulaire sera noté, dans le souci de les préserver lors de la ligature de la veine.

b) Il n'y a pas de blocage ou celui-ci n'est que partiel. Une jugulographie rétrograde contro-latérale est alors indispensable si une exérèse avec blocage chirurgical du sinus latéral et ligature de la veine jugulaire interne, est prévu. Une malformation (agénèsie ou hypogénèsie) du sinus latéral opposé entraînerait en effet une hypertension intra-cranienne redoutable. Nous aurons l'occasion de revenir sur ce point, à propos d'une observation, lors des complications du traitement chirurgical.

B / Jugulographie rétrograde

La jugulographie rétrograde, c'est-à-dire l'opacification à contre-courant de la veine jugulaire interne par ponction directe au cou et injection sous pression, est utilisée depuis une quinzaine d'années dans le radio-diagnostic des tumeurs du glomus jugulaire (PETIT-DUTAILLIS et coll., 1958, GEJROT and LINDBOM, 1960).

Comme pour l'artériographie, nous pratiquons des clichés de face, de profil et en Hirtz, qui sont ensuite traités par soustraction.

Résultats :

Les images obtenues peuvent être normales, et c'est toujours un élément négatif important pour la conduite thérapeutique : elles peuvent, au contraire, visualiser un rétrécissement ou une amputation au niveau du golfe traduisant l'extension intra-jugulaire de la tumeur. Ce peut être, enfin, un blocage complet du produit de contraste qui vient se mouler sur le pôle inférieur de la tumeur, remontant latéralement vers la base du crâne, réalisant ainsi une image assez caractéristique, dite en "battant de cloche".

Cet examen pratiqué chez 6 de nos 9 malades (les 3 restant ayant été jugés trop âgés : 68 - 69 - 73 ans) révéla 2 fois un aspect normal du tronc veineux, qui corroborait l'intégrité du plancher de la caisse, retrouvée sur les tomographies. Chez 3 autres malades, l'image pathologique d'une extension intra-jugulaire de la tumeur fut confirmée par l'intervention. Chez le dernier malade, par contre, qui présentait un blocage complet au niveau du golfe, on eut l'agréable surprise, lors de son abord, de ne trouver qu'un pédicule le reliant à la tumeur. L'image suspecte était la conséquence d'une thrombose obstruant le golfe jugulaire, éventualité déjà signalée par H. ROSENWASSER, 1967, à propos d'un de ses malades.

Intérêt :

Tore LAUREN a insisté encore récemment au Xe Nobel Symposium sur la nécessité de pratiquer cet examen de façon systématique pour toute tumeur glomique, même apparemment limitée à la caisse. Seul, en effet, il permet d'objectiver l'envahissement tumoral de la veine jugulaire interne au niveau de son golfe. Comme argumentation, il rapporte, à propos de 16 jugulographies pathologiques, 4 cas réalisés à titre systématique alors que les trous déchirés postérieurs étaient normaux.

L'importance de cet envahissement peut, en outre, être estimée, sur le profil notamment, par rapport aux premières vertèbres cervicales et renseigne sur le degré d'extension tumorale vers le bas.

De même, J.J. DEBAIN, à propos d'une observation récente, 1972, recommande de se méfier des localisations jugulaires parfois associées à une néoformation intra-tympanique, respectant le plancher de la caisse, et insiste également sur la nécessité de faire de la jugulographie rétrograde, un examen systématique.

Nous avons, par ailleurs, personnellement déjà souligné son intérêt pour juger de l'état fonctionnel du retour veineux controlatéral.

H. ROSENWASSER, 1967, est plus nuancé et attire l'attention sur la difficulté pratique que soulève une telle conception : il estime, en fait, aussi probant, l'étude du temps veineux de l'artériographie. Ceci suppose, cependant, un shunt artério-veineux rapide, étant donné la faible tonalité de l'opacification du retour veineux, habituellement.

C / Angiographie vertébrale

De même que l'opacification des branches cervicales de l'artère sous clavière, nous ne la réalisons que rarement (2 observations concernant de volumineuses tumeurs) pour préciser leurs connexions éventuelles avec la tumeur lorsque celle-ci s'étend vers la fosse postérieure et descend dans l'espace sous parotidien postérieur, soit dans le cadre du bilan pré-opératoire, soit si l'on envisage une ligature de la carotide externe pour faire disparaître des acouphènes.

CONCLUSIONS

Les incidences fondamentales (Schuller, Chaussé III, Chaussé II, Transorbitaire unilatérale de Guillen) complétées par les tomographies se révèlent bien souvent insuffisantes pour un diagnostic topographique et étiologique précis. Une étude angiographique, comportant surtout une artériographie carotidienne externe et une jugulographie rétrogra-

de, doit leur être associée de façon systématique. Elle permet, en effet, de préciser :

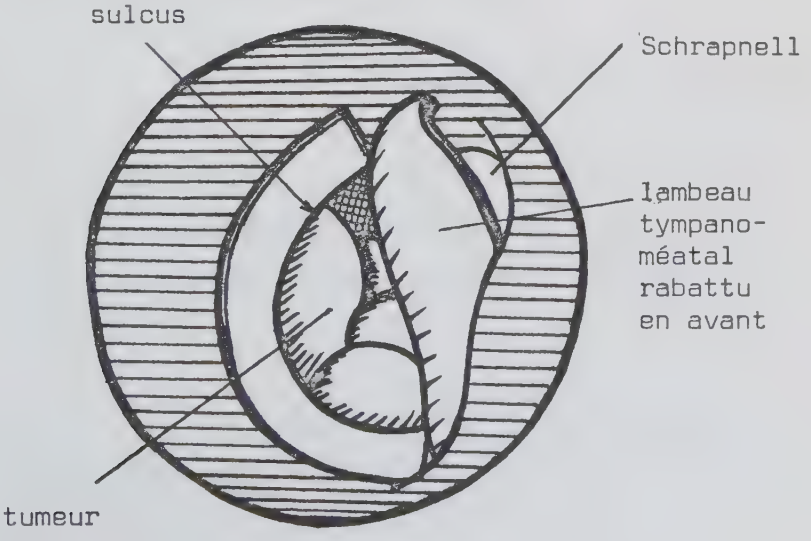
- la nature vasculaire de la tumeur.
- ses connexions vasculaires.
- l'envahissement de la veine jugulaire.
- l'état fonctionnel du retour veineux.
- l'extension tumorale enfin dans l'espace sous-parotidien postérieur et vers la fosse cérébrale postérieure.

Ces éléments sont particulièrement importants pour, soit évaluer les limites du champ d'irradiation, soit asseoir une tactique opératoire. En pratique, cependant, et c'est là sa faille, cette étude angiographique, faite sous anesthésie générale et nécessitant parfois des ponctions itératives, n'est pas toujours réalisable (sujet âgé ou en mauvais état général).

La Biopsie

Elle seule apporte la preuve formelle de la nature glomique de la néoformation rétro-tympanique.

La Biopsie peut être réalisée sous anesthésie générale ou locale selon l'état général du malade.



Elle se fait par la voie du conduit :

- incision de la peau du conduit auditif externe à 8 mm du sulcus, de 11 H à 4 H, en arrière, en bas et en avant.
- décollement du lambeau jusqu'au sulcus en s'aidant d'une contre-incision postéro-supérieure puis d'une autre antéro-inférieure.
- le tympan est désinséré prudemment du sulcus et on peut aisément le récliner en avant et légèrement en haut, la pars tensa n'adhérant pas à la tumeur.
- celle-ci est alors correctement exposée et une biopsie peut être pratiquée en pleine masse.
- l'hémorragie abondante immédiate est facilement contrôlée par une lamelle de Surgicel étalée au niveau de la brèche. Point n'est besoin de tamponner.
- le lambeau tympano-méatal est remis en place
- pansement avec Gelfoam et mèche.

Cette intervention est de courte durée et n'entraîne aucun incident per ou post opératoire. Il n'y a donc pas lieu de la redouter, voire de la rejeter systématiquement (K.C. WESTBROOK et coll., 1972) devant la nature vasculaire présumée de la tumeur.

Ce même auteur se défie également de la ponction cytologique préconisée par FARR, 1967,

puis FRANZEN, 1968. La technique en est simple et consiste à ponctionner directement la tumeur avec une fine aiguille. Le matériel d'aspiration est étalé sur une lame, coloré (GIEMSA ou PAPANICOLAOU) et examiné au microscope. Nous n'avons pas l'expérience du cytodiagnostic mais il nous semble hasardeux de conclure, dans le cas d'une tumeur du glomus jugulaire notamment, sur quelques éléments cellulaires épars car, ou bien le matériel est insuffisant et on ne peut faire de diagnostic, ou bien le diagnostic risque d'être erroné : les anomalies cyto-nucléaires et les mitoses ne sont pas rares au niveau des cellules de type I dites épithélioïdes (K.C. WESTBROOK rapporte le cas d'une tumeur glomique étiquetée épithélioma indifférencié !).

Les Formes Cliniques

A / FORMES ANATOMIQUES

La tumeur glomique peut naître de n'importe quel paraganglion du réseau jugulo-tympanique et il est bien difficile de pouvoir préciser lequel. En pratique, il importe surtout de pouvoir distinguer si l'origine de la tumeur se situe au-dessus ou en dessous du plancher de la caisse du tympan.

1 - Tumeur tympanique

Née sur le promontoire le long d'une des branches du nerf de Jacobson, elle détermine précocement un syndrome otologique associant acouphènes pulsatils et hypoacousie progressive. Selon que son diagnostic a été plus ou moins précoce, la tumeur peut encore être très localisée comme elle

peut combler les différentes cavités de l'oreille moyenne.

a) tumeurs localisées à la face interne de la caisse

Leur diagnostic est actuellement rendu possible par l'otoscopie sous microscope et l'exploration chirurgicale de la caisse devant tout syndrome otologique évoquant une néoformation glomique. Ainsi VAN EYCK, rapporte deux observations, 1960 :

- une femme de 33 ans, victime d'un accident de la circulation deux mois auparavant, vient consulter pour des acouphènes et une hypoacousie de type mixte du côté gauche, associés à quelques vertiges rotatoires. A l'otoscopie, le tympan est normal si ce n'est une zone rosée antéro-inférieure. Ce dernier élément joint au facteur transmissionnel de l'hypoacousie détermine une exploration chirurgicale de la caisse ; elle permet de mettre en évidence une petite tumeur glomique sur le promontoire, de la taille d'une tête d'épingle. Son exérèse, sans difficulté, sera suivie de l'amélioration de l'audition et de la disparition des acouphènes. Pour ce qui est de l'intérêt médico-légal, la malade devait révéler que ses troubles étaient antérieurs à l'accident.

- un homme de 42 ans présente depuis peu une hypoacousie progressive et un sifflement permanent du côté gauche. Le tympan est normal. L'hypoacousie est de type perception avec chute à partir du

4000. Le diagnostic de neurinome du VIII est envisagé. L'enquête radiographique normale permet de l'éliminer. Une exploration de la caisse est alors réalisée et elle révèle une petite tumeur glomique le long d'une ramification du nerf de Jacobson. Exérèse sans problème. Disparition des acouphènes et amélioration de l'hypoacousie.

H. MULER et coll., également, 1970 :

- une femme de 61 ans vient consulter pour une pharyngite chronique. L'otoscopie systématique montre une rougeur de la partie antéro-inférieure du tympan droit, sans aucun signe fonctionnel. L'audiogramme est normal. L'examen au speculum de SIEGLE permet de constater que la rougeur correspond à une masse rétro-tympanique.
  Exploration chirurgicale et mise en évidence d'une petite tumeur glomique étalée sur le promontoire, en avant du mache du marteau. Ablation très facile à la pince. Suites opératoires sans problème.

Ces trois observations illustrent l'intérêt de l'exploration de la caisse lorsque l'on soupçonne une tumeur glomique. Cependant il convient de souligner que l'artériographie sélective complétée par la technique de la soustraction permet maintenant d'obtenir des images angiomateuses très fines qui peuvent objectiver une tumeur glomique de la caisse à un stade précoce (VIe Congrès International de Radiologie ORL, Octobre 1973) de sorte que si une intervention chirurgicale est envisagée, il ne

s'agira plus d'une simple exploration mais d'un acte thérapeutique orienté.

b) tumeur tympanique ayant envahi les différentes cavités de l'oreille moyenne

La tumeur va en effet avoir tendance à envahir la caisse et à s'étendre vers le conduit auditif externe, vers la trompe d'Eustache et vers les cavités postérieures, soit en empruntant l'aditus, soit en s'infiltrant sous la 3ème portion du du nerf facial.

L'aspect du tympan varie alors avec le degré d'évolution :

- simple refoulement postéro-inférieur ou inférieur, rouge, battant.
- aspect bourgeonnant, infiltré, rouge violacé, pulsatil.
- polype saignant très facilement et obstruant le fond du conduit auditif externe, luisant de sérosité et animé de battements.

L'enquête radiographique précise l'intégrité du trou déchiré postérieur et l'absence d'envahissement de la lumière de la veine jugulaire : le processus est localisé à l'oreille moyenne.

Voici par exemple deux observations à un stade différent de leur évolution :

1 - Un homme de 63 ans présente, depuis 8 mois, au niveau de l'oreille droite, une hypoacousie progressive et des sifflements intermittents remplacés par des acouphènes pulsatils, 2 mois après.

A l'examen, le tympan est bombé, rouge et battant dans sa moitié postérieure. L'hypoacousie est de type mixte à 40 db.

La tumeur, à l'intervention, occupe la caisse, a partiellement détruit le marteau de l'enclume et se prolonge vers l'aditus.

2 - Une femme de 34 ans présente depuis 10 ans, au niveau de son oreille gauche, une hypoacousie progressive, des acouphènes et une otorrhée sanglante intermittente. Elle signale, par ailleurs, des céphalées fronto-temporales gauches.

A l'examen, une masse violacée, pulsatile, obstrue le fond du conduit auditif externe. La biopsie confirme sa nature glomique. L'hypoacousie est de type mixte à 50 db, il existe enfin une hémiparésie faciale gauche.

La tumeur, à l'intervention, occupe l'hypotympan, l'aditus, l'antre et s'infiltre sous la 3ème portion du nerf facial.

La tumeur tympanique n'a donc pas tendance à évoluer vers le bas ni en dedans vers le labyrinthe, et certains auteurs (TAYLOR, 1950, Mac CABE et FLETCHER, 1969) la considère moins agressive que

la tumeur née au niveau du dôme jugulaire. En fait, celle-ci, contrairement à la tumeur tympanique, peut évoluer longtemps sans se manifester et lorsque les premiers symptômes otologiques apparaissent, on est souvent surpris de constater l'importance du volume tumoral.

2 - Tumeur jugulaire

C'est la forme la plus fréquente, et dans notre série de 19 cas, 11 avaient un point de départ jugulaire, 3 étaient tympaniques et 5 difficiles à classer.

Cette tumeur, née sous le plancher de la caisse ou à l'intérieur, le long du canal tympanique, va se développer et progresser dans toutes les directions en empruntant les voies de moindre résistance :

→ vers l'hypotympan surtout dont elle n'est séparée que par une cloison souvent très mince voire déhiscente. Cette extension tympanique va lui permettre de se révéler au malade par un syndrome otologique semblabe à celui d'une forme tympanique et c'est la radiologie qui la différenciera, en objectivant les modifications parfois déjà très importantes du trou déchiré postérieur.

→ vers le compartiment moyen et antérieur du trou déchiré postérieur, venant comprimer les nerfs mixtes. En fait, comme nous l'avons déjà signalé, le ligament petro-occipital s'oppose à la progression directe vers l'avant du processus glomique et c'est l'érosion progressive des parois du trou déchiré postérieur qui fera céder cette barrière.
Le syndrome neurologique sous-entend donc toujours une tumeur très importante.

→ à l'intérieur de la veine jugulaire elle-même, comme l'attestent les jugulographies rétrogrades et ce n'est pas le moindre de ses paradoxes. Son développement à ce niveau déterminera une tuméfaction cervicale pulsatile, dite anévrismale.

B / FORMES EVOLUTIVES

1 - La tumeur glomique extériorisée

a) vers le conduit auditif externe :

C'est une éventualité fréquente (8 cas) et toujours liée à une tumeur ayant acquis un volume important, c'est-à-dire qu'il existe toujours un cortège symptomatique otologique précédant de 1 à 10 ans, la découverte de l'extériorisation : acouphènes et hypoacousie progressive bien entendu, otorrhée, otalgie, vertiges également.

Cette extériorisation dans le conduit peut se révéler au malade par un écoulement subit

et spontané : 4 cas :

- soit muqueux puis muco-purulent, pulsatil,
- soit hémorragique : simple otorrhée teintée de sang ou bien hémorragie abondante (deux malades l'ont estimée à environ un demi-litre de sang).

Cet écoulement a le mérite d'inquiéter le malade et de susciter la consultation. Il n'en est pas de même de certaines extériorisations "sèches" (4 cas) qui bien souvent, malheureusement, se poursuivent jusqu'au méat (2 cas).

A l'examen, on peut distinguer 3 stades :

- l'extériorisation se révèle sous la forme d'une petite masse muriforme rougeâtre faisant hernie au niveau d'un quadrant tympanique. Ce bourgeon est pulsatil, très hémorragique et se reproduit rapidement après exérèse. Le reste du tympan est rouge, bombé, infiltré et battant. Le conduit auditif adjacent est lui-même très hyperhémique.

C'est l'aspect qui présentait à l'otoscopie une de nos malades âgée de 24 ans dont l'oreille "coulait" depuis 3 ans. Cette otorrhée, depuis 2 mois, était teintée de sang et la malade avait noté une discrète asymétrie faciale du côté de l'oreille atteinte. La tumeur glomique avait déjà envahie toutes les cavités de l'oreille moyenne mais n'était pas reliée au golfe de la veine jugulaire : c'est une de nos rares formes tympaniques pures.

- il existe une masse polypoïde obstruant le fond du conduit auditif externe et masquant le tympan (5 cas). L'épithélium malpighien qui la recouvre lui donne un aspect gris rosé plus ou moins violacé. Elle est pulsatile, ferme et saigne facilement dès qu'on la touche.

- enfin la tumeur peut apparaître au niveau du méat distendu et devient alors visible dès l'inspection (2 cas). Toujours aussi hémorragique, elle est faiblement battante et sa surface est blanc-rosée. Cette hernie tumorale par la voie du conduit s'associait dans nos deux cas à une tuméfaction molle, battante, rétro-auriculaire et rétro-mandibulaire laissant présumer du volume considérable de la tumeur. Par ailleurs, dans le cas le plus évolué, une effraction cutanée sous lobulaire, hémorragique, faisait entrevoir une amorce d'extériorisation à ce niveau.

b) vers le cavum

La tumeur peut exceptionnellement s'extérioriser au niveau du pavillon tubaire. Nous n'en avons personnellement pas d'exemple mais nous pratiquons une rhinoscopie postérieure systématique dans tous les cas de tumeurs du glomus jugulaire.

Par contre, on constate parfois, lors de l'intervention, un prolongement intra-tubaire de la tumeur :

- Une femme de 32 ans présentait depuis 1 an des bourdonnements continus et une hypoacousie progressive du côté droit. Quelques mois après, apparurent des céphalées temporales droites diffusant vers la nuque. A l'examen : "gros polype" pulsatil obstruant le conduit auditif externe. Hypoacousie de type mixte = 50 db.
  Biopsie : tumeur glomique.
  A l'intervention, tumeur jugulo-tympanique comblant la caisse et l'attique mais ne se prolongeant pas vers l'aditus et l'antre. Elle s'infiltre cependant sous la 3ème portion du nerf facial et réapparaît au niveau du sinus sigmoïde.
  Il existe enfin un prolongement intra-tubaire qui est facilement accouché lors du décollement de la tumeur.

2 - Les formes neurologiques

Elles traduisent l'extension du processus tumoral au niveau des nerfs mixtes et vers la fosse cérébrale postérieure.

a) l'atteinte paralytique du IX - X - XI - XII

Cette atteinte est exceptionnellement précoce, ouvrant la scène clinique et posant alors un problème diagnostique : TERRACOL et coll. citent l'observation de K. GRAF : la paralysie du IX, X et XI y précédait de quelques mois l'apparition des acouphènes. Habituellement, leur paralysie est relativement tardive dans l'histoire de la maladie :

- une femme de 34 ans a présenté, il y a 4 ans, une crise vertigineuse ménière forme avec vomissements, acouphènes et hypoacousie du côté droit.
  Depuis, elle garde un déséquilibre et l'hypoacousie s'aggrave. Les acouphènes sont permanents et pulsatils. 1 an après est apparue une paralysie faciale droite.
  Depuis environ 1 an, la malade signale un enrouement fréquent et une gêne intermittente à la déglutition, tandis qu'une tuméfaction retro-auriculaire et rétro-mandibulaire droite se développe.
  A l'examen : tumeur glomique extériorisée au méat parésie du IX, X, XI et XII, nystagmus spontané battant à droite (hyperexcitabilité vestibulaire du côté tumoral, ce qui est assez rare).
  L'intervention devait révéler une volumineuse tumeur glomique temporale envahissant largement la fosse cérébrale postérieure.

- un homme de 25 ans vient consulter à la suite d'une otorragie droite brutale et abondante.
  A l'examen : tumeur glomique extériorisée dans le conduit auditif et paralysie du VII, IX, X, XI et XII.
  L'interrogatoire difficile (le malade ne parlant que le portugais) nous apprend cependant que cette paralysie faciale est apparue brusquement, il y a 6 mois et que depuis 1 an, le malade avait du côté droit :

. des acouphènes pulsatils.
. une hypoacousie progressive.

. des vertiges vrais, mais sans chute.
. des otalgies.
. une otorrhée muco-purulente.

Il s'agissait, dans ce cas également, d'une volumineuse tumeur glomique temporale étendue à la fosse postérieure.

- une femme de 26 ans, présente depuis 5 mois, du côté droit :
. des acouphènes pulsatils.
. une hypoacousie.
. des secousses cloniques faciales.
. quelques vertiges.
A l'examen : refoulement postéro-inférieur du tympan par la tumeur.
Hémiparésie faciale droite.
Paralysie du IX (signe du rideau).
Pas d'atteinte du X, XI, XII.
Il s'agissait d'une importante tumeur jugulo-tympanique étendue principalement sous la base du crâne dans l'espace sous parotidien postérieur mais sans prolongement vers l'endocrâne.

- une femme de 70 ans vient consulter pour des otorragies du côté gauche : elle présente une volumineuse tumeur glomique, déformant la région auriculaire, diagnostiquée 20 ans plus tôt et non traitée.
Depuis 1 mois : céphalées diffuses et otalgies.
A l'examen : la tumeur est au méat.
Il existe une paralysie du VII (a été progressive)
du IX

du X

du XI

Le XII est normal, vraisemblablement, simplement refoulé par le processus glomique.

Il est intéressant de souligner l'atteinte isolée et précoce du IX, dans la 3ème observation, qui ne peut s'expliquer que par l'origine de la tumeur au niveau de la partie extra-osseuse du nerf de Jacobson. Habituellement, il y a paralysie concomitante du IX, X, XI et XII et l'atteinte du X, révélée par un enrouement, semble toujours être la première en date (J. LEMOYNE, 1965).

Par ailleurs, la paralysie des nerfs mixtes est rarement complète et le plus souvent, il ne s'agit que d'une hémiparésie (TOMAS GEJROT, 1968).

Au point de vue fréquence selon la paire cranienne, ALFORD et GUILFORD ont pu noter, à propos de 277 cas de tumeurs du glomus jugulaire (1962) :

- 23 % ont une lésion du VII
- 21 % " " " du IX
- 26 % " " " du X
- 19 % " " " du XI
- 22 % " " " du XII

L'atteinte paralytique ou parétique du X serait donc plus fréquente que celle du nerf facial.

b) la paralysie du nerf facial

Pourtant, de l'avis de tous les auteurs, ce nerf facial est le plus vulnérable : personnellement, nous avons eu 5 cas de tumeur du glomus jugulaire (dont 2 tumeurs tympaniques) compliquées de parésie (2 cas) ou de paralysie faciale.

Son atteinte paralytique peut être brutale et traduit alors une tumeur "évolutive" : nous en avons eu 2 cas, rapportés ci-dessus, dans lesquels la paralysie faciale est apparue 6 mois et 1 an après le début de la symptomatologie habituelle ; à la biopsie, ces tumeurs présentaient des anomalies cyto-nucléaires et des mitoses.

Son installation peut être, au contraire, progressive (3 cas). Du point de vue topographie de la lésion, la libération chirurgicale nous a permis de la situer au niveau de la 3ème portion (4 cas). L'atteinte se fait donc lors de l'envahissement des cavités postérieures, entre le vestibule et le nerf.

c) extension intracranienne

Le processus peut gagner l'endocrâne, le plus souvent au niveau du trou déchiré postérieur et plus rarement, à travers la paroi postérieure du rocher. La tumeur repousse la dure-mère qui finira par céder et va s'épanouir dans la fosse cérébrale postérieure voire la fosse cérébrale moyenne comme dans l'observation de D.M. TAYLOR (1965). Elle revêt dès lors l'allure clinique d'une tumeur

cérébrale et peut provoquer une hypertension intracranienne, un syndrome pyramidal ou un syndrome cérébelleux. Le pronostic est particulièrement sombre et l'issue fatale irrémédiable par compression bulbaire ou hémorragie méningée, toujours compliquée de méningite purulente.

3 - Les formes d'évolution cervicale

On les appelle aussi formes anévrismales car elles se présentent comme une tuméfaction latero-cervicale haute, battante avec souffle, thrill et grosse circulation collatérale (J. LEMOYNE, 1965).

Comme l'extension intracranienne, ce sont heureusement des formes rares secondaires à l'extension et à l'accroissement de la tumeur le long des gros vaisseaux, dans l'espace sous parotidien postérieur.

Une observation rapportée par J.J. DEBAIN, 1972, illustre bien cette forme évolutive : elle concerne une femme âgée de 71 ans, opérée 2 fois d'une tumeur glomique tympanique (1959, 1961) avec radiothérapie complémentaire la seconde fois, et qui se présente, en 1970, avec une tuméfaction sous angulo-maxillaire droite, apparue progressivement depuis 1 an, légèrement pulsatile, mal limitée, mobile d'avant en arrière mais non verticalement, réductible enfin, en partie, par la pression. La peau était normale et on ne voyait aucune dilatation

vasculaire superficielle anévrismale. Il n'y avait pas de thrill ni de souffle à l'auscultation. La tumeur ne bombait pas dans le pharynx et il n'y avait pas d'atteinte des derniers nerfs craniens, ni de modification radiologique du trou déchiré postérieur. L'artériographie carotidienne droite dessinait une très importante tumeur vasculaire de la taille d'une mandarine, se projetant au-dessous du trou déchiré postérieur. L'intervention devait révéler une tumeur glomique constituée par la moitié supérieure de la jugulaire interne. Il n'y avait aucune adhérence aux carotides ni au pneumogastrique. Son extrémité inférieure se prolongeait par la veine, de volume et d'aspect normal.

L'auteur insiste, pour terminer, sur l'intérêt de la jugulographie rétrograde systématique, même pour une tumeur glomique de la caisse apparemment minime et limitée.

Comme nous l'avons déjà signalé, la jugulographie nous prouva, en effet, chez 3 de nos malades, un envahissement de la lumière de la veine alors qu'il n'existait aucun syndrome neurologique déficitaire, et il est probable que, si ce prolongement avait été négligé dans le protocole thérapeutique, nous aurions fini par voir se développer une tuméfaction cervicale identique à celle rapportée par J.J. DEBAIN.

Ce qui est surtout intéressant à souligner dans cette observation, c'est son caractère presque expérimental, l'évolution tumorale vers le haut ayant été enrayée par le traitement, l'extension vers le bas se poursuivant, au contraire, normalement jusqu'à réaliser une tuméfaction latéro-cervicale. Habituellement, en effet, (2 cas) cette tuméfaction n'est pas isolée et s'intègre dans un ensemble symptomatique évolutif associant une tuméfaction mastoïdienne pulsatile, une extériorisation tumorale au niveau du méat et un syndrome neurologique.

C / TUMEURS GLOMIQUES MULTIPLES

Bien que nous n'en ayons jamais observées, les tumeurs glomiques multiples sont une réalité, comme en témoignent :

- ALFORD et GUILFORD en 1962, sur 277 cas de tumeurs du glomus jugulaire :
  . 12 cas associés à une tumeur du corpuscule carotidien.
  . 2 cas à une tumeur bilatérale du corpuscule carotidien.

- K.C. WESTBROOK en 1972, sur 20 cas :
  . 1 cas associé à une tumeur bilatérale du corpuscule carotidien.
  . 1 cas associé à une tumeur bilatérale du corpuscule carotidien et à une tumeur du corpuscule aortique.

- M. GARCIN et coll. en 1968 :
. 1 cas de tumeur bilatérale du glomus jugulaire associé à une tumeur du corpuscule carotidien.

Toutes les combinaisons sont donc possibles et, bien sûr, évoquent une maladie du système neuroectodermique, d'autant que l'association à un neurinome (HEWITT, 1972 : neurinome de l'angle) ou à un cancer médullaire de la thyroïde (K.C. WESTBROOK, 1972, N.J. BROWN, 1972) n'est pas exceptionnelle. On connaît par ailleurs des cas de phéochromocytomes bilatéraux (N.J. BROWN), familiaux (2 frères, le père, la grand-mère paternelle), associés à un cancer médullaire de la thyroïde.

Le mode d'apparition des diverses tumeur glomiques est rarement précisé dans les observations et c'est pourquoi celle de WESTBROOK est particulièrement intéressante :

- un malade de 35 ans est opéré en 1946 d'une tumeur bilatérale du corpuscule carotidien. En 1962, il présente une récidive à gauche. La radiographie pulmonaire systématique révèle une masse arrondie, opaque, dans le médiastin supérieur. L'étude angiographique précise sa situation supra-aortique, et son opacification évoque une tumeur angiomateuse. Le malade est opéré en 1965 de sa récidive carotidienne et de sa tumeur médiastinale qui n'était autre qu'une tumeur du paraganglion aortique. En Juin 1967, le malade accuse des otalgies gauches. L'examen met en évidence, à ce niveau, une tumeur du glomus jugulaire qui sera traitée par radiothérapie. Depuis lors, la malade va bien, (1972).

D / FORMES METASTATIQUES

Elles sont très controversées car, comme le dit DOCKERTY et coll. : "*il ne faut pas confondre métastases et tumeurs glomiques multiples, étant donné la tendance bien connue des chémodectomes à se développer multicentriquement*".

Cependant, il existe des observations de formes métastatiques incontestables de tumeurs du glomus jugulaire, avec envahissement notamment des ganglions cervicaux et du foie. Les autres localisations : poumons, rate, vertèbres sont plus rares.

Ainsi D.M. TAYLOR en 1965, rapporte 7 observations de tumeurs du glomus jugulaire avec métastases histologiquement confirmées :

- WINCHIP : ♀ 54 ans - adénopathie cervicale
- LATTES : ♀ 71 ans - métastase hépatique.
- TAMARI : ♀ 73 ans - métastase hépatique et splénique.
- HENSEN : ♀ 17 ans - métastase hépatique, splénique et pulmonaire.
- LEDERER : ♀ 73 ans - métastase hépatique et pulmonaire.
- ROSENWASSER : ♀ 53 ans - métastase au niveau d'une fosse nasale et vertébrale (D 7).
- HOOPLE : ♂ 49 ans - métastase pulmonaire.

Le plus remarquable c'est que l'examen anatomo pathologique de la tumeur, comme de la métastase, ne révèle pas de potentialité maligne particulière.

Nous avons, par contre, opéré deux tumeurs histologiquement suspectes (mitoses, anomalies cytonucléaires) et cliniquement agressives, sans observer ni récidive ni métastase depuis 5 et 7 ans (l'histologie des ganglions cervicaux prélevés au voisinage de la tumeur, lors de l'exérèse, n'a jamais montré d'envahissement tumoral).

Il est donc hasardeux de vouloir porter un pronostic en se basant sur l'allure histologique de la tumeur, mais il faut néanmoins souligner la rareté de ces formes métastatiques, estimées entre 1,9 et 4 % selon les séries (COLEMAN et coll., 1972).

En conclusion, la tumeur du glomus jugulaire se présente schématiquement sous deux formes anatomiques dont l'individualisation est justifiée par les variations de leur mode évolutif :

- forme tympanique, née dans la caisse, de diagnostic précoce, dont l'extension se cantonne dans les cavités de l'oreille moyenne.
- forme jugulaire, née sous la caisse, de diagnostic plus tardif et qui évolue :

. en haut, vers la caisse.

. en dedans, vers l'endocrane.

. en bas, le long et dans la veine jugulaire.

Les formes multiples et les formes métastatiques demeurent exceptionnelles.

DIAGNOSTIC

A son stade tympanique et surtout lorsqu'elle s'extériorise dans le conduit auditif externe, la tumeur glomique peut poser un problème diagnostique.

1 - AU STADE TYMPANIQUE

Le diagnostic d'otite moyenne aiguë est le plus souvent évoqué : l'hypoacousie, les acouphènes, le tympan rouge, les otalgies parfois créent la confusion.

En fait, dans l'otite moyenne aiguë, il existe un syndrome général, le tympan est uniformément rouge et bombé, l'otalgie est lancinante et l'évolution, enfin, est par définition, aiguë. En cas de doute, la paracentèse très

hémorragique caractérise la tumeur glomique.

Les autres tumeurs vasculaires de l'oreille moyenne sont beaucoup plus rares que la tumeur du glomus jugulaire : hémangiomes, fibroangiomes, hémangiopéricytome, angiosarcome. Le diagnostic dans ces cas repose sur la biopsie.

2 - AU STADE D'EXTERIORISATION

a) l'otite chronique suppurée cholestéatomateuse ou non

Son tableau clinique est en effet très proche de celui d'une tumeur glomique :

- otorrhée muco-purulente, parfois striée de sang.
- hypoacousie de type mixte (labyrinthisation).
- granulations hémorragiques, polypes au fond du conduit.
- paralysie faciale (cholestéatome ou poussée de réchauffement).
- images radiologiques d'érosion, de destruction osseuse (cholesteatome).

En fait, dans la tumeur glomique, les lésions osseuses ne siègent pas dans la région attico-antrale, mais plus bas au niveau de l'hypotympan.

En outre, s'il s'agit d'une otite chronique non cholesteatomateuse, un traitement géné-

ral, associé à des soins locaux, permet habituellement d'enrayer l'otorrhée et fait disparaître les granulations. S'il y a du cholesteatome, il se trahira par ses paillettes nacrées. En cas de doute, une biopsie des granulations ou du polype, fournit le diagnostic.

b) l'épithélioma de l'oreille moyenne

Il peut poser un problème diagnostique qui souvent ne peut être résolu sans biopsie.

On retiendra, en faveur de l'épithélioma, l'intensité des otalgies qui souvent croît progressivement jusqu'à devenir intolérable et parfois aussi, la présence d'adénopathies prétragiennes, mastoïdiennes ou sous angulo-maxillaires.

Les acouphènes enfin, surtout pulsatils, sont rares.

A rapprocher de l'épithélioma : les réticuloses localisées au temporal (granulome éosinophile) et les métastases (cancer du rein dans une observation de H. MULER et coll., 1969). Leur diagnostic en est histologique.

Quant aux autres aspects cliniques : anévrismal ou endocranien, leur nature glomique est aisément reconnue de par leur association à un contexte otologique clinique et radiologique évocateur.

TRAITEMENT

I - TRAITEMENT RADIOTHERAPIQUE

Les premières observations mentionnant l'utilisation de la radiothérapie dans le traitement des tumeurs du glomus jugulaire datent d'une vingtaine d'années (CHAUSSE, 1952, E. ALEXANDER et S. ADAMS, 1953, R.T. BARTON et T.J. THEE, 1953). Depuis, la controverse entre les partisans et les détracteurs a divisé les thérapeutes ; les divergences d'opinion résultant de la radiosensibilité variable de ces tumeurs, certaines réagissant favorablement alors que d'autres s'avéraient résolument radio-résistantes. Il faut dire, cependant, que les techniques d'irradiation et notamment les doses utilisées, variaient considérablement selon les auteurs :

- 20.000 r. sur 4 champs pour P.L. COVA (cité par J. TERRACOL).
- 7 à 8.000 r. pour C. CHAUSSE
- 4.180 r. pour F. ALEXANDER et J. ADAMS
- 3.400 r. pour GRUSZKIEWICZ et coll.
- 1.800 - 2.300 r. pour WILLIAMS et coll.

Actuellement encore, deux tendances sont en parallèle :

1 - 4.000 à 4.500 rads en une seule série, apparaît être une dose suffisante pour les anglo-saxons (P.M. HATFIELD, 1972, G. NOTTER, 1968) qui redoutent la complication radiothérapique :

- J.E. BORDLEY : 2 cas de lésions cérébrales.
- H. ENGSTRÖM : 2 cas de nécrose avec séquestration du temporal.
- J.D. BRADSHAW : 2 décés sur une série de 12 malades irradiés.

2 - Pour F. BACLESSE, une dose de 6.000 rads est nécessaire et parfaitement tolérée si cette dose est étalée et fractionnée.

Nous avons, personnellement, eu l'occasion d'utiliser la technique préconisée par F. BACLESSE, soit isolément, soit en post-opératoire, avec de bons résultats et sans incident.

A / TECHNIQUE

1 - Méthode

La radiothérapie conventionnelle sous 200 kV n'est plus utilisée. Elle a été remplacée par le cobalt radio-actif qui a sur elle l'avantage de ne pas léser la peau et de limiter de façon considérable les risques de nécrose osseuse, sinon de les supprimer totalement.

Nous n'avons pas l'expérience des radiations à très haute énergie qui, selon J. LEMOYNE, devrait trouver dans ce domaine, une application intéressante (E.M.C., 1965). A ce sujet, F. ESCHER signale de bons résultats avec le Betatron dans les tumeurs à croissance rapide (Nobel Symposium X, 1968).

2 - Protocole d'irradiation

Champ :

Un seul champ direct englobe la région malade. Sa surface est en moyenne de 60 x 60 mm, elle est donc limitée afin de respecter au maximum les tissus sains. Ce qui, évidemment, nécessite une étude topographique précise de l'extension tumorale.

Etalement et fractionnement de la dose :

Celle-ci est, en effet, fractionnée en

3 séries de 2.000 rads chacune, séparées par un intervalle de repos de 2 mois. Chaque série comporte 10 séances d'irradiation à raison de 3 par semaine.

3 - Intérêt de cette technique

Innocuité :

C'est là son intérêt fondamental ; elle est liée à l'étalement de l'irradiation et son fractionnement en courtes séries. La réaction est ainsi minime et la restauration des tissus sains irradiés, complète.

De sorte, que nous pouvons souligner l'absence de tout incident ou accident, lié à la radiothérapie, chez les sujets soumis à ce mode d'irradiation.

Efficacité :

Ce souci d'innocuité n'exclut pas, bien entendu, la recherche d'un effet curatif. Celui-ci est basé sur l'association d'un effet tumoral direct sur lequel nous reviendrons et le respect du processus de régénération et de cicatrisation à partir des tissus sains. Une irradiation trop intense peut inhiber ce processus, expliquant ainsi certains échecs secondaires à de fortes doses de cobalt.

La technique de F. BACLESSE, tout en ménageant ces processus péri-tumoraux, permet de délivrer une dose relativement importante et de tirer ainsi profit d'une action tumorale directe non négligeable.

B / EFFETS DE L'IRRADIATION AU NIVEAU DE LA TUMEUR

Pour la plupart des auteurs (H. ROSENWASSER, W.F. HOUSE) l'efficacité du traitement radiothérapique est lié à la sclérose vasculaire qu'il provoque au niveau de la tumeur, entraînant ainsi une réduction de l'apport de matériaux nutritifs et de l'oxygène avec pour corollaire, outre la diminution du volume tumoral, un ralentissement de sa croissance.

Expérimentalement, on a pu en effet constater (L. DELHERM) :

- au niveau des capillaires, un gonflement de l'endothélium.
- au niveau des artérioles, des altérations des tuniques
- au niveau des veinules, des lésions d'endophlébite.

Nous avons eu personnellement l'occasion de contrôler l'action d'une cobalthérapie au niveau d'une tumeur du glomus jugulaire : il s'agissait

d'une malade de 73 ans qui présentait une forme jugulo-tympanique à laquelle s'associait la symptomatologie habituelle :

- hypoacousie progressive depuis 3 ans.
- acouphènes pulsatils, vertiges et otalgies depuis 1 an.
- refoulement battant et rouge du tympan.

Cette malade a été soumise à une cobalthérapie jusqu'à 10.000 R/peau par un champ latéral droit centré sur la région tympanique à raison de 250 R/peau/jour/séance. Ce traitement s'étant avéré inefficace, une biopsie fut réalisée au niveau de la tumeur et examinée au microscope optique, puis au microscope électronique.

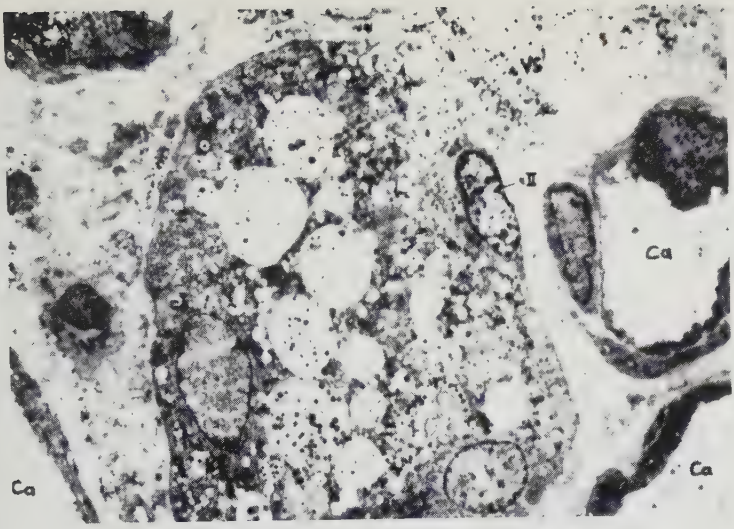
1 - L'examen anatomo-pathologique

Révèle un aspect typique de tumeur du glomus jugulaire sans séquelle histologique post-cobalthérapique décelable.

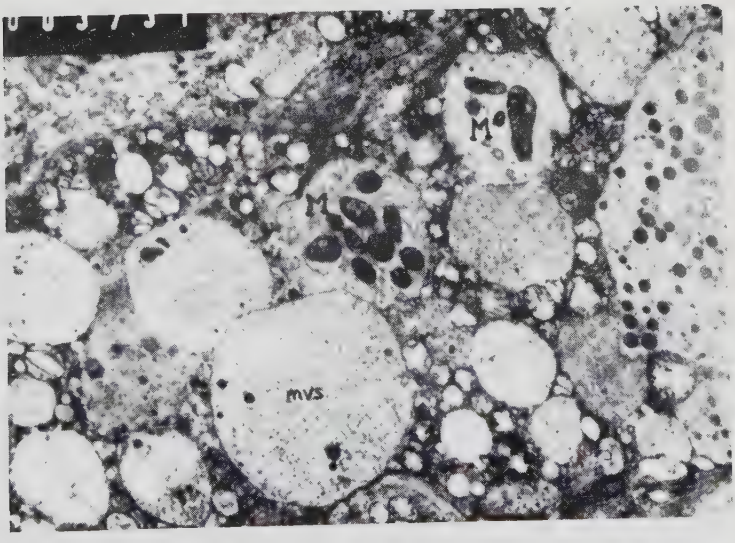
2 - A l'examen au microscope électronique

a) L'architecture d'ensemble, vue en faible grossissement (3.600) ne présente pas de particularité.

b) Les vaisseaux ont un aspect identique à celui d'une tumeur non traitée, l'endothélium notamment est normal.



Processus vacuolaire au niveau du cytoplasme des cellules de type I.
Noter l'aspect normal de la cellule de type II bien visible sur cette photo et les vésicules à cœur dense au sein du collagène en haut et à droite.



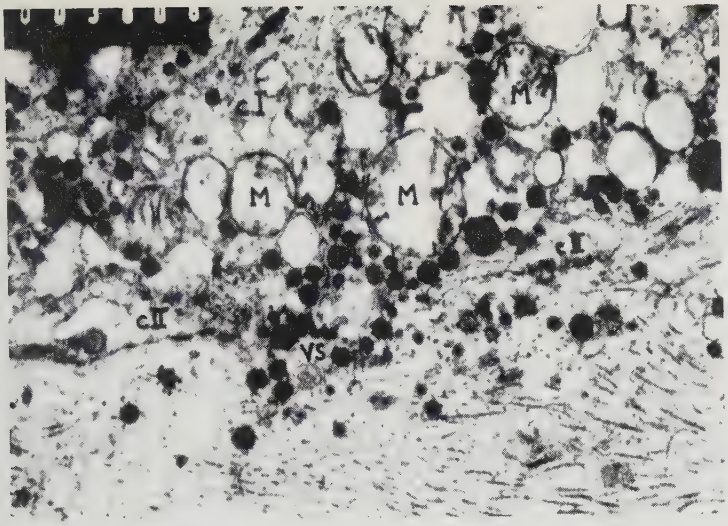
Serrées les unes contre les autres, les vacuoles compriment les autres éléments cytoplasmiques.
Leur contenu est polymorphe :
- microvésicules claires
- mitochondries
- vésicules à cœur dense

Noter l'aspect neuroïde de certaines vacuoles (microvésicules claires, petites mitochondries sombres).

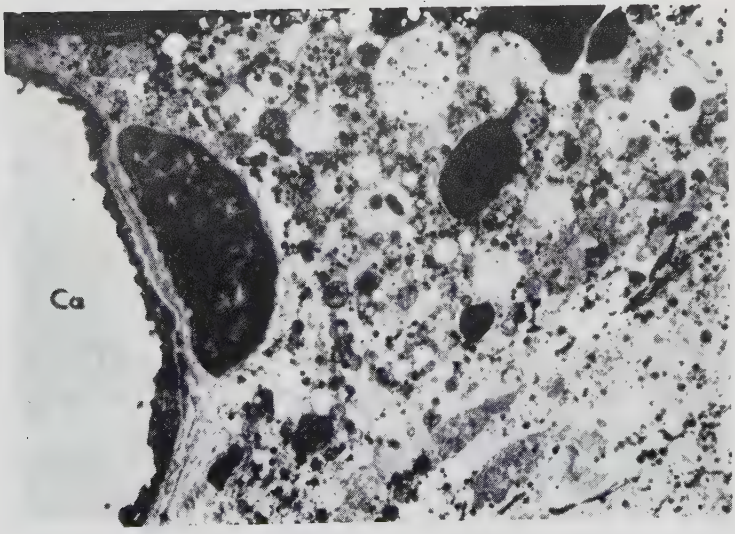
c) Les fibres de collagène ni le stroma ne semblent avoir été affectés par le cobalt.

d) Il existe par contre des altérations cellulaires au niveau des cellules du type I dont le cytoplasme semble être le siège d'une vacuolisation intense. Ces vacuoles se présentent comme des plages claires, arrondies, de taille variable, mais pouvant atteindre 6 à 7 µ réparties dans tout le cytoplasme, souvent serrées les unes contre les autres, refoulant les autres organites cellulaires : vésicules à coeur dense, mitochondries. Elles sont limitées par une fine membrane et leur contenu a un aspect polymorphe : parfois homogène avec une substance fondamentale finement granuleuse, ou bien semblable à une terminaison nerveuse avec de nombreuses microvésicules claires et quelques mitochondries petites et sombres, ou encore truffé de vésicules à coeur dense.

Enfin, il y a par endroits, entre l'ilôt cellulaire et le tissu conjonctif, des solutions de continuité plus ou moins larges, au niveau des membranes (membrane plasmique + prolongement cellulaire du type II), mettant en contact direct le contenu cellulaire avec le milieu interstitiel; on découvre ainsi, mêlés aux faisceaux de collagène, des mitochondries, des vésicules à coeur dense, de l'ergastoplasme.



Brèche au niveau des membranes bordant l'îlot cellulaire avec expulsion des éléments cytoplasmiques dans le tissu conjonctif.



Les éléments cytoplasmiques, les vacuoles, sont mêlés aux fibres de collagène jusqu'aux abords des vaisseaux.
Noter le péricyte bi-nucléé.

Le processus de ces altérations induites par la cobalthérapie reste à préciser :

- perturbations métaboliques au niveau de la synthèse protéique ?
- déséquilibre osmotique engendré par un accroissement de la perméabilité des membranes cellulaires ?

Elles témoignent cependant de l'action réelle du cobalt sur la cellule de type I, réputée radio-résistante.

Comment alors expliquer la radio-résistance clinique de cette tumeur. H. ROSENWASSER y répond, 1967 : *"Peut-être que l'inefficacité du cobalt dans la tumeur du glomus jugulaire réside dans le fait que l'irradiation n'intéresse pas la totalité de la tumeur"*.

Nous avons en effet observé des îlots cellulaires très altérés cotoyant d'autres îlots apparemment indemnes ; et ROSENWASSER insiste sur la nécessité de fournir au radiothérapeute des indications précises sur les limites de la tumeur.

C / RESULTATS

A propos de 4 malades traités uniquement par cobalthérapie :

1 - Bons

Obs. 1 : Mme C..., âgée de 69 ans, vient en consultation le 16 Septembre 1967 car elle présente, depuis 5 mois environ, des acouphènes pulsatils tenaces au niveau de son oreille gauche. Pas d'hypoacousie, pas d'otalgie, mais une légère instabilité à la marche. L'examen neurologique est normal.

L'otoscopie montre une tumeur retro-tympanique, battante, occupant les 2 quadrants inférieurs.

L'enquête radiographique révèle une tumeur jugulo-tympanique s'étendant vers les cavités postérieures.

Biopsie le 20 Septembre 1967 : tumeur glomique d'un type habituel.

Cobalthérapie le 27 Septembre 1967 :

- champ de 70 x 45.
- 6.000 rads en 3 séries.

Dès la première série, les acouphènes se sont atténués, les vertiges ont disparu.

Après la troisième série, le contrôle objectivé une nette diminution de la néoformation rétro-tympanique qui n'est plus battante. La malade ne présente plus d'acouphènes. Bonne tolérance du traitement.

Recul : 6 ans.

Obs. 2 : Mme T..., âgée de 68 ans, vient en consultation le 17 Janvier 1973, car elle présente depuis 6 mois, des acouphènes pulsatils, une hypoacousie progressive et des otalgies intermittentes du côté droit.

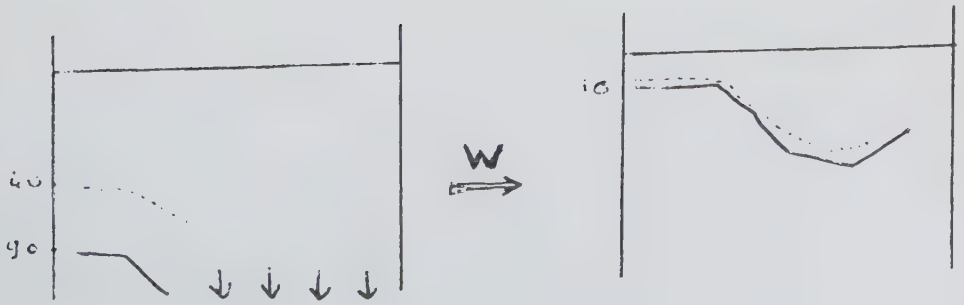
Elle n'a pas de vertige mais le bilan vestibulaire objective un syndrome périphérique adapté (phénomène de RUTTIN).

Examen neurologique normal.

A l'otoscopie : néoformation battante refoulant le tympan dans sa moitié postérieure.

L'enquête radiographique révèle une tumeur jugulo-tympanique semblable à la précédente, du point de vue extension.

Biopsie : tumeur glomique d'un type habituel.



Cobalthérapie jusqu'à 6.400 rads : bonne tolérance.

Les acouphènes et les otalgies ont disparu. L'hypoacousie n'a pas été modifiée. La néoformation a légèrement régressé.

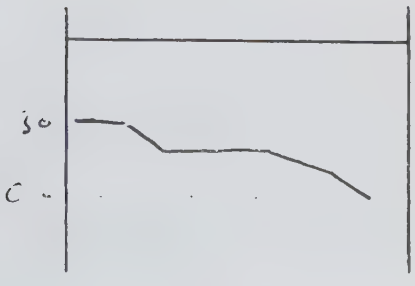
Recul : 6 mois.

2 - Nuls

Obs. 3 : Mme G..., âgée de 73 ans, présente depuis 3 ans une hypoacousie progressive du côté droit. Celle-ci s'est complétée, il y a 1 an, par des acouphènes pulsatils, une tendance vertigineuse et des otalgies.

L'otoscopie met en évidence une tumeur battante rétro-tympanique identique à la précédente.

L'examen neurologique est normal.



Il n'a pas été fait de biopsie.

Cobalthérapie le 12 Juin 1972 : cette malade a reçu 10.000 R/peau par un champ latéral droit centré sur la région tympanique à raison de 250 R/peau/jour/séance, soit 40 séances.

Fin du cobalt le 30 Août 1972 : pas d'amélioration.

La malade nous est adressée le 14 Février 1973.

Une biopsie confirme qu'il s'agit bien d'une tumeur glomique. Une exérèse chirurgicale est exclue en raison de l'âge et une ligature de la carotide externe nous paraît la solution la plus raisonnable. Elle est réalisée le 22 Février 1973 ; immédiatement, les acouphènes cessent. Les otalgies, l'instabilité persistent cependant, bien qu'atténuées.

Ce résultat se maintient depuis 7 mois.

Obs. 4 : Mme P..., âgée de 59 ans, présente depuis 3 ans des acouphènes pulsatils, d'abord intermittents puis permanents, associés à une hypoacousie progressive du côté droit. Pas de vertige, pas d'otalgie.

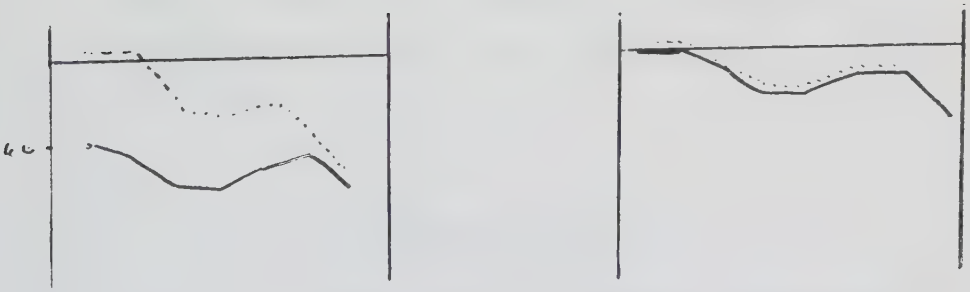
Antécédents :

- broncho-pneumonie en 1940.
- thrombophlébites bilatérales. Ulcère variqueux de la jambe gauche. Hémorroïdes.
- mère décédée d'une hémorragie cérébro-méningée à l'âge de 47 ans.

Nous la voyons en consultation le 17 Novembre 1971 :

L'otoscopie révèle une tumeur rétro-tympanique battante, refoulant les deux quadrants inférieurs.

L'examen neurologique est normal.



L'enquête radiographique montre une tumeur jugulo-tympanique avec élargissement modéré du trou déchiré postérieur.

Biopsie le 21 Janvier 1972 : Néoformation présentant un aspect très angiomateux avec, par place, des vaisseaux de calibre important et une structure cordonnale faite de cellules polyédriques, épithélioïdes, en continuité avec les

cellules musculaires des artérioles terminales. L'ensemble évoque une tumeur glomique des extrémités telle que l'a décrite P. MASSON. Le microscope électronique nous permettra de préciser cependant, qu'il n'existe pas de formes cellulaires de transition entre les cellules musculaires lisses et la cellule dite épithélioïde.

Cobalthérapie le 22 Février 1972 : 4.500 rads en 18 séances espacées par un champ direct de 25 cm2. Fin du cobalt le 31 Mars 1972. Pas d'amélioration. Toujours aucune amélioration 6 mois après, lorsque nous revoyons la malade en contrôle. Nous lui avons alors proposé de se soumettre à un complément de cobalthérapie de 2.000 rads qui est en cours.

D / CONCLUSIONS

Nous venons d'exposer 4 observations de traitement cobalthérapique isolé chez des malades qui présentaient un tableau clinique à peu près identique et nous pouvons envisager une synthèse afin de tirer quelques conclusions.

1 - Technique d'étalement-fractionnement à propos de deux cas

uphènes	Otalgies	Vertiges	Hypoacousie	Volume tumoral	Recul
↘↘	↘↘	↘↘	#	↘	1 - 6 ans

M. GIGNOUX, à propos de 3 cas, aboutit aux mêmes résultats avec la radiothérapie conventionnelle (avec des doses cependant plus importantes) et mentionne, pour 1 cas, un recul de 10 ans sans récidive. Il signale, en outre, à propos d'un cas, l'efficacité de ce traitement sur les syndromes parétiques (X, XI, XII) (déjà remarquée par C. CHAUSSE en 1952) mais souligne son impuissance sur la paralysie faciale.

W.F. HOUSE, quant à lui, se méfie de l'irradiation dans la zone du golfe qui risque de provoquer de redoutables déficits.

2 - Réflexions à propos des deux résultats nuls

a) absence d'amélioration malgré 10.000 R/peau

Cette observation nous a paru intéressante à rapporter car, cliniquement comme histologiquement, elle s'avère très proche de celles des deux "bons cas".

Il semble donc que l'on puisse imputer l'échec thérapeutique au protocole d'irradiation :

- champ n'englobant pas toute la tumeur ?
- dose élevée, délivrée sans discontinuité moins efficace (et moins bien tolérée) qu'une dose plus faible étalée et fractionnée dans le temps ?

Nos observations ultra-structurales seraient davantage en faveur de la première supposition.

b) absence d'amélioration après 4.500 rads

La plupart des auteurs anglo-saxons estiment pourtant qu'une dose supérieure à 4.000 rads est suffisante :

P.H. HATFIELD, notamment, rapporte le cas de tumeur glomique très évoluée, avec syndrome neurologique, soumis à 4.000-4.500 rads : 3 réagirent parfaitement mais le 4ème dû subir une pétrectomie subtotale au bout de 3 mois, du fait de la persistance de ses troubles.

Personnellement, nous avons pu remarquer que, pour nos deux cas favorables, l'amélioration a été perceptible dès le début de la 2ème série, soit après 2.000 rads.

Cependant, nous verrons plus loin, à propos d'une cobalthérapie post-opératoire, qu'il a fallu attendre la fin de la 3ème série (soit 6.000 rads) pour voir, enfin, disparaître des acouphènes pulsatils particulièrement tenaces.

C'est pour cette raison que nous avons proposé un complément de cobalthérapie de 2.000 rads.

Les ressources du traitement radiothérapique ne semblent donc pas encore exploitées d'une manière rationnelle : nous ne faisons que soupçonner son mode d'action et sa technique reste l'objet de controverse. Il est certes efficace, mais le recul manque pour pouvoir juger de cette efficacité à long terme et, dans l'immédiat, le traitement chirurgical offrant une solution radicale, apparaît plus satisfaisant malgré ses difficultés.

II - TRAITEMENT CHIRURGICAL

Il demeure le traitement de choix car il permet l'éradication de la lésion (M. PORTMANN, P.M. HATFIELD, M.J. COLEMAN, H. ROSENWASSER). Ses modalités techniques sont nombreuses et varient selon la localisation et surtout l'extension tumorale. Il est donc indispensable de pouvoir préciser à l'avance ces deux facteurs par un bilan clinique précis et une enquête radiographique très soigneuse, de façon à *"ne pas être obligé de changer de tactique opératoire au milieu d'un flot de sang"* (J. BROWN FARRIOR).

A / TECHNIQUES (M. PORTMANN, 1970)

1 - Tumeur strictement intra-tympanique, localisée à la face interne de la caisse

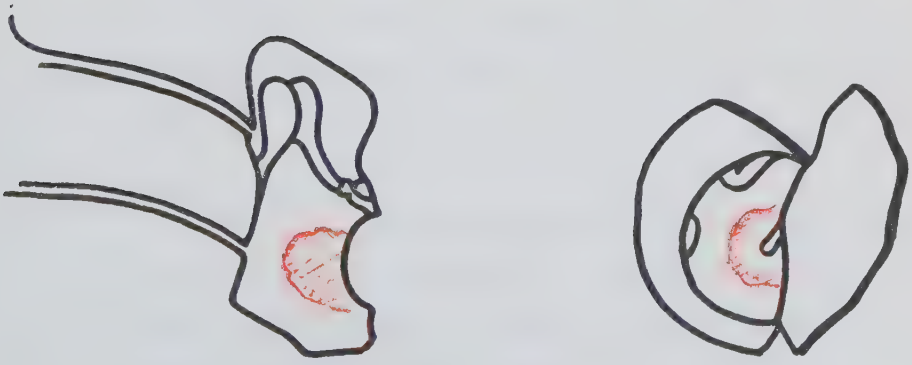
Elle constitue la forme assurément la plus chirurgicale car l'exérèse en est aisée, radicale et le plus souvent respecte la fonction.

L'intervention peut se faire :

a) par voie transméatique :

Elle comporte les temps suivants (M. PORTMANN) :

- incision de la peau du conduit auditif externe à 8 mm du sulcus, de 11 heures en haut à 4 heures en arrière, en bas et en avant ;
- décollement du lambeau ainsi que du tympan qui se détache du sulcus, afin d'ouvrir la caisse ;



- la tumeur apparaît : framboise bourgeonnante, battante, située sur le promontoire et plus ou moins étendue vers la région de la fenêtre ovale.
- incision de la muqueuse tout autour de la tumeur et recherche d'un plan de clivage entre l'os du promontoire et la lésion.
- ablation de la lésion. Hemostase avec de petits tampons de Gelfoam.
- fermeture du champ opératoire : le lambeau tympano méatal est remis en place.

b) par voie endaurale :

Hypotympanotomie de SHAMBAUGH.

Elle permet un meilleur abord de la partie inférieure de la tumeur puisqu'elle consiste à amincir, puis élargir la paroi inférieure du conduit osseux, ouvrant ainsi l'hypotympan et dégageant le pôle inférieur de la tumeur.

En fait, la visibilité est médiocre et, si la tumeur semble se prolonger vers l'hypotympan, il est préférable d'envisager une voie d'abord plus large car il peut s'agir d'une forme jugulo-tympanique.

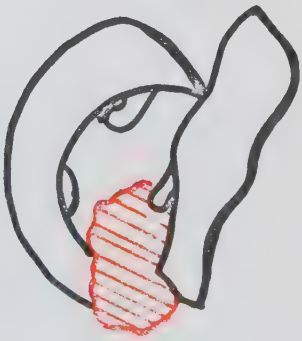
c) Nous n'avons pas l'expérience de la cryochirurgie préconisée par LEWIS et CAHAN, 1967, avec de bons résultats dans 5 cas. Ces auteurs signalent que l'exérèse tumorale est ainsi beaucoup moins hémorragique.

2 - Tumeur jugulo-tympanique à point de départ jugulaire et ayant secondairement envahi la portion inférieure de la caisse du tympan

Il faut donc prévoir l'ouverture de l'hypotympan et la mise à nu du golfe de la veine jugulaire. L'intervention peut se faire :

a) par voie retro-auriculaire (M. PORTMANN)

- incision dans le sillon retro-auriculaire.
- décollement du pavillon jusqu'au milieu du conduit.
- décollement du conduit au niveau de la face postérieure et inférieure. Celui-ci est rabattu en avant.
- décollement du tympan de son sulcus, notamment à la partie inférieure, en face de la tumeur.



- fraisage du conduit osseux en haut, en arrière, et en bas, lorsque l'on arrive près du sulcus, le fraisage postérieur est limité pour éviter d'ouvrir la 3ème portion du canal de Fallope. Par contre, le fraisage à travers l'os tympanal se poursuit vers le bas. La portion externe de la région hypotympanique et du golfe de la jugulaire est ainsi extraite.
- on expose la tumeur au niveau de la région du golfe. Celle-ci est enlevée sous aspiration continue.
- l'hémostase est ensuite effectuée grâce à des tampons de gelfoam.
- plastique du conduit : le conduit est incisé sur toute sa longueur afin de permettre un méchage en profondeur, bien tassé au niveau de la région du golfe. Ce méchage ressort par le meat externe.
- suture des plans superficiels.

b) par voie endaurale, type J. BROWN FARRIOR, 1967

Il s'agit d'une combinaison de la technique de SHAMBAUGH et de la technique transméatique de M. PORTMANN. La voie d'abord endaurale se poursuit, en effet, par la réalisation d'un lambeau tympano-méatal de 11 heures à 4 heures qui, au lieu d'être rabattu en avant, est enlevé par une incision au ras du sulcus. Il sera replacé en fin d'intervention. Le tympan, quant à lui, est retourné vers le haut jusqu'au niveau des ligaments tympano-malléolaires. Le fraisage et l'exérèse

tumorale se poursuivent comme précédemment.

En fin d'intervention, une greffe de fascia est placée en pont sous le tympan et le lambeau méatal.

La voie d'accès sur l'hypotympan et la région du golfe est satisfaisante mais la technique est un peu plus complexe que la précédente.

3 - Tumeur jugulo-tympanique envahissant largement les zone intrapétreuses notamment le long du sinus latéral en arrière

Il s'agit donc d'une tumeur déjà importante, évoluant vers la mastoïde et qui nécessite une exposition large des cavités de l'oreille moyenne, du golfe de la jugulaire et du sinus latéral. Le nerf facial sera ou non dérouté.

Afin de réduire l'hémorragie peropératoire, on peut s'aider de la technique de l'EMBOLISATION préconisée par R. DJINDJIAN dans les tumeurs vasculaires : lors du cathétérisme sélectif de l'artère carotide externe ou de ses branches collatérales destinées à la tumeur, après repérage de l'extrémité du cathéter, il envoie des fragments cylindriques de spongel, réalisant ainsi une embolisation des afférences artérielles tumorales.

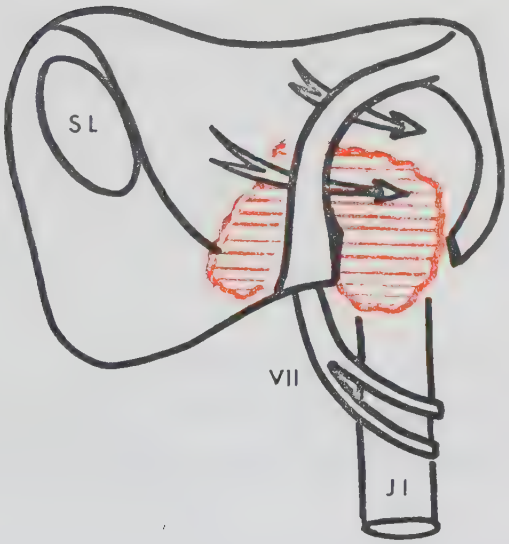
Nous n'en avons pas l'expérience car nous ligaturons pratiquement, systématiquement, l'artère carotide externe avant d'aborder la tumeur et également parce que le risque du reflux d'un embol de spongel vers l'artère carotide interne est un danger non négligeable.

a) le nerf facial est laissé en place
(M. PORTMANN)

si l'enquête gustométrique et électromyographique est normale.

- incision rétro-auriculaire comme précédemment, se prolongeant sur 8 cm le long du bord antérieur du sterno cleido mastoïdien.
- décollement du pavillon.
- incision du périoste.
- rugination large de la face mastoïdienne.
- décollement du conduit auditif jusqu'au niveau de la région de la tumeur dans la caisse du tympan.
- fraisage, à la fraise turbine de préférence, des cavités mastoïdiennes ainsi que du conduit osseux jusqu'au niveau de la région intra-tympanique. On repère le canal semi-circulaire postérieur et le canal semi-circulaire externe ainsi que la coque du sinus latéral. Celui-ci est mis à nu dans sa portion postéro-supérieure.
- ligature de l'artère carotide externe. Blocage du sinus latéral par un greffon musculaire, complété par une dissection puis une ligature de la veine jugulaire interne.

- le fraisage se poursuit alors dans le mur du facial. Un fragment osseux est laissé intact autour de la 3ème portion du canal de Fallope.



- l'os est ensuite évidé au-dessous du canal semi-circulaire postérieur, en dedans de la 3ème portion du canal de Fallope, au-dessus et en dehors par rapport à la portion terminale du sinus latéral. Les prolongements tumoraux sont, en effet, généralement localisés dans cette partie profonde du rocher. Cette extraction osseuse permet de faire communiquer, sous la 3ème portion du canal de Fallope, la caisse du tympan et la cavité postérieure de telle sorte que le nerf facial, dans son enveloppe osseuse, passe en pont

au-dessus de la zone d'extraction de la tumeur.

Simultanément, l'os tympanal est fraisé dans sa portion inférieure afin de mettre à nu le golfe jugulaire et la région hypotympanale. Si la tumeur se prolonge dans la région cervicale, c'est la quasi-totalité de la portion inférieure de la mastoïde et du tympanal qui est ainsi extraite à l'exclusion d'un canal osseux contenant la 3ème portion du nerf facial. La tumeur est ensuite extraite de son lit osseux, sous aspiration continue.

Après hémostase, un lambeau musculaire provenant des muscles de la nuque ou du sterno cleido mastoïdien servira à combler la cavité.

b) le nerf facial peut être dérouté

comme le conseillent J. GAILLARD et J.P. REBATTU, 1960.

Cette variante technique est avant tout destinée à préserver le nerf facial et à améliorer la voie d'accès et l'abord de la tumeur.

La technique est identique à la précédente si ce n'est qu'elle comporte, dès le début, la dissection du nerf facial dans sa 3ème portion et au début de son segment parotidien. Le nerf est ensuite récliné en avant à l'aide d'un fil. Cet artifice permet d'élargir la voie d'abord sur la tumeur et la région du golfe, mais la paralysie faciale secondaire est inévitable.

Aussi, réservons-nous la déroutation aux tumeurs s'accompagnant d'une lésion du nerf facial. La dissection est alors poursuivie jusqu'à la 2ème portion, en haut (les lyonnais s'arrêtent à la portion pyramidale) et permet, par déroutation à partir de cette 2ème portion, d'effectuer une suture termino-terminale avec le segment distal, en fin d'intervention.

4 - Tumeur jugulo-tympanique, envahissant la plus grande partie du rocher, détruisant le noyau labyrinthique et allant à l'extérieur du rocher, dans la fosse cérébrale postérieure, en profondeur, jusqu'aux confins du trou occipital, en bas dans les régions cervicales

L'opération comporte alors une grande gravité et nécessite la collaboration d'une équipe oto-neuro-chirurgicale. Elle ne peut être raisonnablement proposée qu'à des sujets en bon état général et pour une tumeur évolutive.

Lorsqu'il y a un prolongement intracranien dans la fosse cérébrale postérieure. M. PORTMANN recommande de faire l'opération en deux temps :

a) un temps strictement neuro-chirurgical

qui aura pour but de reconnaître le processus postérieur et de placer une greffe de fascia entre le cervelet et la tumeur afin de reconstituer préalablement les surfaces méningées. Il permet également, à l'occasion, de coaguler ou de clamper certains pédicules vasculaires d'origine vertébro-basilaire.

b) un deuxième temps oto-neuro-chirurgical

qui se situe 10 à 20 jours après et qui comporte avant tout la ligature des pédicules artériels cervicaux mis en évidence lors des artériographies, puis l'exposition du rocher et l'extraction de la tumeur : il s'agit d'une pétrectomie sub-totale à la demande de l'extension tumorale. Une fois la tumeur totalement extraite, on arrive au niveau de la greffe de fascia préalablement placée dans la fosse cérébrale et sur laquelle on retourne un lambeau musculaire nucal ou sterno-cleido-mastoïdien.

La peau est ensuite invaginée sur ce plan musculaire afin de refermer la cavité à l'extérieur.

Il s'agit d'une intervention longue, très hémorragique, en dépit de l'hypotension contrôlée et des ligatures vasculaires. C'est pourquoi, le perfectionnement des techniques de

circulation extra-corporelle avec hypothermie devrait, dans ce domaine, nous apporter une solution digne d'intérêt.

Elles se proposent, en effet, d'effectuer un arrêt circulatoire total, de longue durée, (31 minutes dans l'observation de G. VOURC'H, 1969) offrant ainsi un champ opératoire exsangue, ce qui facilite considérablement l'exérèse chirurgicale.

Il est remarquable, en fin de compte, de songer à l'évolution de l'attitude chirurgicale, à propos de ces tumeurs. Réservée, il y a quelques années, aux formes strictement intra-tympaniques (J. LEMOYNE, 1955) la chirurgie a été progressivement étendue à des cas de plus en plus évolués, ceci grâce au perfectionnement des techniques d'anesthésie-réanimation et à la collaboration entre différentes équipes chirurgicales : ORL et Neurochirurgiens notamment.

Après avoir passé en revue les différentes techniques d'exérèse, il convient, dès maintenant, de préciser que, comme la plupart des auteurs (H. MULER, P.M. HATFIELD, J. LEMOYNE), nous utilisons la cobalthérapie en post-opératoire d'une façon systématique (nous citerons cependant deux cas de chirurgie isolée). Aussi, avant d'exposer et de commenter nos résultats, est-il nécessaire de souligner l'intérêt du traitement mixte : chirurgie puis cobalt.

III - TRAITEMENT MIXTE

Il se justifie par le fait que dès que la tumeur atteint un certain volume, on n'est jamais totalement certain que l'exérèse a été totale et définitive. La cobalthérapie post-opératoire systématique semble alors le moyen le plus sûr pour éviter, ou du moins retarder, une récidive : celle-ci lorsqu'elle survient, ne se produit que 14,3 années après, au lieu de 4 années pour la chirurgie isolée, comme le signale HATFIELD à propos de 10 récidives, 1972.

La technique d'irradiation est identique à celle décrite plus haut et nous l'entreprenons 1 à 2 mois après l'intervention.

RESULTATS

Obs. 1 : Monsieur B..., âgé de 63 ans, est hospitalisé dans le service le 6 Avril 1970 pour une hypoacousie progressive avec des acouphènes pulsatils du côté droit. Pas de vertige. Pas d'otalgie.

L'otoscopie révèle un tympan bombé, rouge et battant dans sa moitié postérieure.

Examen neurologique normal.

L'enquête radiographique (CHAUSSE II, III, GUILLEN, SCHULLER, STENVERS, polytomographies)

montre une néoformation intra-tympanique se prolongeant vers les cavités postérieures.

Le plancher de la caisse semble intact.

Intervention le 9 Avril 1970 (M.PORTMANN) :

- incision sus et rétro-auriculaire.
- rugination de la mastoïde.
- décollement du conduit-ouverture de la caisse.
- trépanation mastoïdienne avec tympanotomie postérieure.
- la tumeur occupe la caisse du tympan, s'infiltre entre les osselets qui sont partiellement détruits et se prolonge vers l'aditus.
- décollement et exérèse de la tumeur.
- hémostase.
- reconstruction fonctionnelle de type II avec un fragment d'enclume interposé entre le tympan et l'étrier.

Suites opératoires sans problème.

Les acouphènes pulsatils ont cessé mais le malade signale un léger mais permanent bruit de "fuite de gaz".

Cobalthérapie le 29 Juin 1970 réalisée au lieu de résidence : 5.000 rads en 30 séances et une seule série.

Tolérance satisfaisante (pigmentation du pavillon).

Contrôle le 4 Avril 1973 : tympan normal. Les sifflements persistent, inchangés.

Obs. 2 : Madame D. E..., âgée de 65 ans, est adressée dans le service le 9 Décembre 1970 pour un syndrome identique au précédent et à l'otoscopie, un tympan bombé, rouge et battant dans sa moitié inférieure.

L'intervention le 12 Décembre 1970 révèle cependant une tumeur occupant l'hypotympan, s'infiltrant sous la 3ème portion du canal de Fallope et remontant en haut et en arrière jusqu'à l'aditus. La voie d'abord comporte donc l'ouverture de l'hypotympan, comme pour une tumeur jugulo-tympanique et le fraisage sous la 3ème portion pour pouvoir aborder la tumeur à ce niveau.

Reconstruction fonctionnelle de type II comme dans le cas précédent.

Cobalthérapie de principe le 9 Février 1971.

Dernier contrôle le 23 Janvier 1973 : la malade va parfaitement bien.

Obs. 3 : Madame M..., âgée de 56 ans, vient en consultation le 16 Septembre 1970 car elle présente depuis 4 ans environ des acouphènes pulsatils et une hypoacousie progressive du côté droit.

L'otoscopie montre un tympan refoulé, rouge et battant dans sa moitié inférieure.

L'examen neurologique est normal.

L'audiogramme révèle une hypoacousie de

type mixte à droite de 40 à 50 db.

L'enquête radiographique met en évidence une lésion plus étendue que dans les cas précédents : le trou déchiré postérieur et l'hypotympan sont élargis, le plancher de la caisse a disparu, enfin sur la jugulographie il existe un rétrécissement de la lumière vasculaire au niveau du golfe, avec une intense vascularisation.

Intervention le 16 Mars 1971 (M. PORTMANN) : elle illustre celle prise pour 3ème exemple au chapitre des techniques :

- incision retro-auriculaire se poursuivant le long du bord antérieur du sterno-cleïdo-mastoïdien.
- ligature de la carotide externe.
- trépanation mastoïdienne, dégagement du sinus latéral et ligature.
- fraisage de la pointe de la mastoïde, du tympanal, dégagement de la 3ème portion du canal de Fallope.
- ligature de la veine jugulaire interne.
- excérèse de la tumeur.
- hémostase avec Gelfoam et Surgicel.
- lambeau musculaire de comblement à partir du sterno-cleïdo-mastoïdien.
- petite plastie de conque méchage et suture.

Suites opératoires : parésie transitoire du VII inférieur et des 4 dernières paires crâniennes à droite.

La malade est confiée à un kinésithérapeute pour des massages faciaux et cervico-scapulaires, tandis qu'une orthophoniste se consacre à la

paralysie de la corde vocale droite.

Le 10 Août 1971, le déficit neurologique a totalement disparu et une cobalthérapie de principe est entreprise.

Dernier contrôle le 16 Mars 1973 : la malade va parfaitement bien et ne présente plus d'acouphène. La cavité opératoire est normale.

Obs. 4 : Madame M..., âgée de 34 ans, vient en consultation le 10 Octobre 1968 car elle présente une otorrhée gauche ancienne (depuis l'âge de 8 ans) qui, depuis 2 mois, est teintée de sang.

Elle signale, par ailleurs, avoir eu des vertiges il y a 6 mois et se plaint actuellement de céphalées fronto-temporales gauches et d'acouphènes pulsatils.

L'otoscopie montre un polype rouge violacé, lobulé, battant, au fond du conduit auditif externe.

L'audiogramme révèle une hypoacousie de type mixte à gauche de 40 à 50 db.

Sur les radiographies, la tumeur a élargi l'hypotympan, le trou déchiré postérieur et détruit le plancher de la caisse. La jugulographie rétrograde dessine le pôle inférieur de la tumeur qui fait obstacle à la progression du produit de contraste.

Examen neurologique normal.

Biopsie au niveau du polype : tumeur glomique.

Intervention le 12 Novembre 1968 : identique à la précédente bien que le compte-rendu ne signale pas de ligature de la carotide externe.

La tumeur occupe la région du golfe, de la caisse, de l'aditus, de l'antre, passe sous la 3ème portion du Fallope et remonte le long du sinus sigmoïde.

L'exérèse a pu être complète sans déroutation du nerf facial.

Suites opératoires sans problème.

Le malade n'a plus d'acouphènes pulsatils ni de céphalées mais signale, comme le 1er cas, un discret "souffle de vent" au niveau de l'oreille gauche.

Cobalthérapie de principe le 21 Janvier 1969 : 6.000 rads en 3 séries. Bonne tolérance.

Contrôle le 31 Mars 1973 : aspect local satisfaisant. Le sifflement persiste, inchangé.

Obs. 5 : Monsieur L..., âgé de 41 ans, vient en consultation le 19 Novembre 1964 car il présente, depuis une dizaine d'années, une hypoacousie progressive de l'oreille droite associée, depuis 5 ans environ, à des acouphènes pulsatils.

L'otoscopie révèle une néoformation bourgeonnante, battante, rouge, au fond du conduit auditif.

L'enquête radiologique montre une tumeur jugulo-tympanique dont l'extension se superpose à celle du cas précédent.

Examen neurologique normal.

Biopsie : tumeur glomique.

Intervention le 24 Mars 1965, semblable à la précédente.

Suites opératoires sans problème.

Cependant, les acouphènes pulsatils persistent et il s'y associe quelques otalgies intermittentes et des otorragies provoquées.

Cobalthérapie le 28 Avril 1965 :
6.000 rads en 3 séries :
- 1ère série de 2.000 rads : pas d'amélioration.
- 2ème série : les otorragies ont cessé. Les acou- persistent.
- 3ème série : les acouphènes ont disparu. Plus d'otalgie.

Dernier contrôle, le 9 Octobre 1972 : aspect local satisfaisant. Le malade signale une impression de "souffle" discret au niveau de l'oreille opérée, perceptible seulement dans le silence.

Cette observation confirme l'efficacité de la cobalthérapie post-opératoire et la

nécessité de délivrer une dose suffisante, comme nous l'avons déjà signalé.

Obs. 6 : Madame L..., âgée de 26 ans, nous est adressée le 12 Avril 1972, car depuis 4 mois elle présente des acouphènes pulsatils et une hypoacousie progressive du côté droit.

L'otoscopie montre un tympan battant et refoulé dans son 1/3 inférieur.

L'étude du nerf facial objective déjà une hémiparésie droite.

L'enquête radiologique révèle un élargissement important de la portion jugulaire du trou déchiré postérieur, une disparition du plancher de la caisse et sur les artériographies, on note des afférences essentiellement carotidiennes externes : artères occipitale, auriculaire postérieure, pharyngienne ascendante.

Sur la jugulographie rétrograde, il existe un blocage complet au niveau du golfe.

Intervention le 6 Mai 1972 : même technique que précédemment avec cependant une ligature de l'artère carotide externe et une déroutation du nerf facial envahi par la tumeur au niveau de sa 3ème portion. Suture termino-terminale avec le segment extra-petreux.

Suites opératoires sans problème. La malade n'a plus d'acouphène. Pour préserver la

régénération du nerf facial, on décide de ne pas faire de cobalthérapie.

Contrôle le 2 Mai 1973 : aspect local satisfaisant. Du point de vue facial, seule persiste encore une légère asymétrie au niveau des lèvres qui, au dire de la malade, s'atténue progressivement.

Obs. 7 : Madame D..., âgée de 34 ans, présente un syndrome otologique identique au cas précédent.

Intervention le 17 Janvier 1957 : évidement petro-mastoïdien avec libération du nerf facial, enveloppé par la tumeur au niveau de sa 3ème portion.

Suites opératoires sans problème. La paralysie faciale régresse en quelques semaines.

Radiothérapie conventionnelle sous 200 kV le 12 Février 1957 : 5.000 r. en 2 champs, à raison de 250 r. tous les 2 jours.

Dernier contrôle le 31 Mars 1973. La malade va parfaitement bien. Recul : 16 ans.

Obs. 8 : Monsieur D..., âgé de 58 ans, vient en consultation le 8 Février 1967 pour une otorragie brutale et abondante du côté droit. Depuis 1 an, il présentait, à ce niveau, des acouphènes pulsatils et une hypoacousie progressive.

Il signale, en outre, une instabilité à la marche.

L'otoscopie révèle une tuméfaction bourgeonnante, rouge, saignant au contact.

L'examen neurologique est normal.

Sur les radiographies, il existe un élargissement du trou déchiré postérieur et de l'hypotympan.

La jugulographie met en évidence un rétrécissement du calibre de la veine au niveau du golfe.

Biopsie : tumeur glomique.

Intervention le 17 Avril 1967 : même technique que précédemment. Le processus tumoral enveloppant le nerf facial au niveau de sa 3ème portion, il est nécessaire de la dégager comme pour une déroutation.

Suites opératoires : survenue, 15 jours après l'opération d'une thrombophlébite de la jambe gauche suivie d'une embolie pulmonaire gauche.

Guérison en quelques jours.

Le malade n'a plus d'acouphène et ses vertiges s'atténuent progressivement ; il présente cependant une paralysie faciale transitoire qui disparaitra en quelques semaines.

Ce malade, comme le cas n°6, n'a pas été soumis à une cobalthérapie post-opératoire.

Dernier contrôle : 9 Avril 1973. Le malade va parfaitement bien.

Obs. 9 : Madame B..., âgée de 37 ans, vient consulter le 6 Novembre 1968 pour des acouphènes pulsatils et une hypoacousie progressive de l'oreille droite depuis 2 à 3 ans.

L'otoscopie révèle un tympan bombé, uniformément rouge et battant.

Antécédents : crises épileptiques "essentielles" à l'âge de 20 ans pendant environ 2 ans. Un sommeil post-critique particulièrement prolongé (parfois 3 semaines !) caractérise ces crises. Traitement barbiturique. Céphalées fréquentes, parfois tenaces, surtout en barre frontale.

Rien à signaler par ailleurs.

Examen neurologique normal.

L'enquête radiographique montre un élargissement du trou déchiré postérieur et de l'hypotympan, la jugulographie, une difficulté de passage au niveau du golfe.

Intervention le 26 Novembre 1968 : identique à celle prise pour exemple n°3 au chapitre des techniques.

A noter un golfe très ectasié. La tumeur occupe la caisse et se poursuit le long de la veine jugulaire qui est envahie. Anatomo-pathologie : tumeur glomique d'aspect typique.

Suites opératoires : dans les heures qui suivent, la malade fait un oédème aigu du poumon, suivi d'un collapsus grave nécessitant une intubation

immédiate avec mise sous respiration-assistée. La tension maxima reste à 4 pendant plusieurs heures et ne se rétablit que peu à peu au cours de la nuit. La malade restera dans un coma vigil durant 5 semaines. Dans les mois suivant son réveil, on note simplement quelques troubles fugaces de la mémoire et de l'attention.

Cobalthérapie de principe.

Dernier contrôle : 6 Décembre 1973, la malade va parfaitement bien et ne présente aucune séquelle. Pas d'acouphène. Plus de céphalées.

Cet accident post-opératoire semble devoir être attribué aux brutales perturbations vasculo-tensionnelles engendrées par l'exérèse de cette tumeur.

On retrouve en effet quelques cas semblables dans la littérature :

- J. TERRACOL en 1951 rapporte une observation où, à la suite de l'exérèse d'un polype qui emplissait le conduit auditif externe, la tension artérielle, initialement à 12,5, s'éleva à 16,5-10 et demeura à ces chiffres.

Dans une autre observation, au cours de l'exérèse d'une tumeur glomique, chaque contact avec celle-ci faisait monter la tension artérielle.

- DUKE W.N., en 1964, signale le cas d'un malade qui se présentait avec un syndrome évoquant

un phéochromocytome. A la suite de nombreuses investigations, clinique, biologique, chirurgicale même, on ne put mettre en évidence un phéochromocytome, mais on découvrit le responsable : une tumeur du glomus jugulaire ; le catéthérisme de la veine jugulaire révéla, en effet, de fortes concentrations de noradrénaline.

- ROSENWASSER, en 1968, rapporte l'observation d'un malade qui mourut d'un collapsus irréversible après exérèse d'une tumeur du glomus jugulaire.

Il nous paraît donc indispensable de soumettre toute tumeur glomique à un bilan biologique pré-opératoire précis (spectrofluorimétrie, épreuves dynamiques) comme s'il s'agissait d'une tumeur endocrinienne, de façon à essayer de prévenir de tels accidents.

Obs. 10 : Madame M...., âgée de 32 ans, vient consulter le 20 Mars 1969 car elle présente depuis 1 an des acouphènes pulsatils et une hypoacousie progressive du côté droit. Quelques mois après, sont apparues des céphalées temporales droites.

A l'otoscopie, gros polype pulsatil obstruant le conduit.

Biopsie : tumeur glomique.

L'enquête radiographique met en évidence un élargissement considérable du trou déchiré

postérieur, la disparition de toute la partie inférieure sous-labyrinthique et sous-tympanique du rocher. La jugulographie montre un blocage partiel du courant sanguin au niveau du sinus sigmoïde.

Intervention le 26 Avril 1969 (M. PORTMANN) : similaire aux précédentes mais sans ligature de la carotide externe ni dissection du nerf facial.

Suites opératoires immédiates : elles sont difficiles, la malade devant rester sous soins intensifs durant plusieurs semaines. Malgré des traitements diurétiques prolongés, on ne peut éviter le développement d'une hypertension intracranienne due à l'insuffisance de circulation de retour après le blocage du sinus latéral et la ligature de la veine jugulaire interne.

Devant la diminution progressive de l'acuité visuelle, 1/10 du côté droit et 3/10 à gauche, le neurochirurgien (Dr COHADON) pratique le 15 Juin 1969 la mise en place d'une valve de PUDENTZ pour dériver le liquide céphalo-rachidien et libérer l'hypertension. L'effet est spectaculaire, l'acuité visuelle revenant en quelques jours à 10/10 du côté droit et 6/10 à gauche. Les céphalées disparaissent.

Depuis lors, la malade va bien.

Cobalthérapie de principe le 2 Octobre 1969.

Dernier contrôle : 22 Février 1973.

La malade va parfaitement bien et ne présente aucune séquelle.

Cette observation illustre une des complications possibles de cette chirurgie : l'hypertension intra-cranienne secondaire à l'insuffisance de la circulation de retour controlatérale et à l'insuffisance des voies de suppléance. Il est donc indispensable de contrôler en pré-opératoire, au cours du temps veineux de l'artériographie, la valeur fonctionnelle de ces voies de suppléance rétromastoïdienne d'une part, et par les veines de la corticalité d'autre part, avec draînage cervical antérieur et rétro-orbitaire. Une jugulographie rétrograde, contro-latérale pourra également, en cas de doute, visualiser la valeur fonctionnelle du sinus latéral et de la veine jugulaire interne opposés.

Obs. 11 : M. Domingo A..., âgé de 25 ans, est adressé en consultation le 24 Octobre 1966 car depuis 1 an environ, il présente, au niveau de son oreille droite, des acouphènes pulsatils, une hypoacousie progressive, des otalgies et une otorrhée muco-purulente.

A l'otoscopie, tuméfaction rouge, sanglante, comblant le conduit.

On note par ailleurs, une paralysie du VII, IX, X, XI et XII du côté droit, une

hypoexcitabilité vestibulaire à droite, à l'origine d'un syndrome vertigineux giratoire, et une cophose du même côté.

Les radiographies montrent la disparition de toute la pyramide pétreuse inférieure, il ne reste que le toit du rocher et une partie du labyrinthe ainsi que la portion mastoïdienne externe. Les artériographies mettent en évidence des afférences à partir, non seulement de la carotide externe, mais aussi de la cervicale ascendante et de la vertébrale au niveau de la fosse cérébrale postérieure. Il y a enfin, un blocage complet de la veine jugulaire, plusieurs centimètres sous le golfe.

Biopsie : tumeur glomique avec anomalies cytonucléaires, paraissant très infiltrante.

Intervention oto-neuro-chirurgicale faite en deux temps, comme nous l'avons mentionné au chapitre des techniques.

- Neurochirurgicale le 6 Février 1967 (Fr. COHADON)
- Oto-neuro-chirurgicale le 23 Février 1967 (M. PORTMANN, Fr. COHADON, L. COURAUD) : pétrectomie subtotale. La tumeur est poursuivie jusqu'au delà du trou déchiré postérieur contre le condyle.

Le 26 Mars 1967, une opération plastique permet de combler la cavité et de fermer complètement le champ opératoire.

Suites opératoires sans problème.

La paralysie des IX, X, XI, XII a rapidement régressé.

Le malade garde une cophose droite, des vertiges, des céphalées temporales et, évidemment, sa paralysie faciale.

Les acouphènes pulsatils ont disparu, remplacés par un "bruit de cascade".

Cobalthérapie le 7 Août 1967 :
6.000 rads en 3 séries :
- 1ère série : pas d'amélioration.
- 2ème série : les vertiges ont cessé.
- 3ème série : les céphalées ont cessé.
  le "bruit de cascade" s'est atténué.

Dernier contrôle le 30 Mai 1973 : localement, l'aspect est satisfaisant. Le malade signale quelques vertiges fugaces et la persistance de son "bruit de cascade". La cophose et la paralysie faciale demeurent naturellement inchangées.

Obs. 12 : Madame Maria B..., âgée de 34 ans, vient en consultation pour le même syndrome : tumeur glomique avec destruction quasi-totale du rocher droit, atteinte du VII, IX, X, XI, XII du même côté.

Présence, également, d'une cophose et de vertiges.

Le conduit est obturé par une néoformation rouge lilas.

L'examen histologique met en évidence des anomalies cyto-nucléaires et une tendance infiltrante comme dans le cas précédent.

Intervention en un seul temps le 2 Décembre 1969 (M. PORTMANN). Elle commence par la ligature de la carotide externe puis du tronc tyro-bicervico-scapulaire et cervico-intercostal, enfin de la vertébrale.

Puis, s'effectue une pétrectomie subtotale. La tumeur se prolonge largement dans la fosse cérébrale postérieure où elle est poursuivie et extraite, mettant ainsi à nu le cervelet sur une très large surface allant de l'angle ponto-cérébelleux en avant, au niveau du sinus latéral en arrière. Une double greffe de fascia refait le plan dure-mèrien de la fosse postérieure. Un lambeau musculaire du sterno-cleïdo-mastoïdien est ensuite colmaté par-dessus.

Suites opératoires : elles sont difficiles, la malade présentant des troubles de déglutition et de respiration.

Néanmoins, les symptômes s'améliorent progressivement. Une fistule de liquide céphalo-rachidien oblige à une deuxième intervention le 16 Décembre 1969 pour oblitérer cette fistule avec du conjonctif. L'aspect local s'améliore rapidement.

Par ailleurs, la malade ne conserve que sa paralysie faciale et sa cophose lorsqu'elle quitte le service le 20 Février 1970.

Une cobalthérapie est entreprise 3 mois après.

La malade va parfaitement bien depuis.

CONCLUSIONS

A propos de ces 12 observations, il convient de souligner :

1 - L'importance du bilan clinique et radiologique pré-opératoire pour présumer de la localisation et de l'extension tumorale et ainsi, adapter sa technique chirurgicale.

Les 4 techniques proposées, à titre d'orientation, par M. PORTMANN, offrent, dans ce but, une grande souplesse par leurs possibilités de combinaison, comme nous avons eu l'occasion de le souligner lorsque le cas se présentait.

2 - L'intérêt de la cobalthérapie post-opératoire qui s'est affirmé dans 2 cas où le résultat chirurgical s'était révélé insuffisant :

- obs. 5 : disparition des otorragies, des vertiges et enfin, des acouphènes pulsatils.
- obs. 11 : disparition des otalgies et des vertiges, atténuation du "bruit de cascade".

3 - Notre recul, sans récidive, pour les 10 malades soumis au traitement mixte : 1 à 16 ans avec une moyenne de 5,3 années.

4 - Deux observations de traitement chirurgical isolé de tumeurs étendues et qui vont parfaitement bien, avec un recul :

- obs. 6 : 1 an.
- obs. 8 : 6 ans.

5 - L'intérêt, à ce sujet, du traitement chirurgical lorsqu'il existe une paralysie faciale secondaire à une lésion limitée du nerf :

- soit suture termino-terminale, après déroutation, dans le cas n°6 qui présentait une infiltration tumorale de tronc nerveux au niveau de sa 3ème portion.
- soit simple libération décompressive du nerf qui apparaît enveloppé par la tumeur : obs. 7 et obs. 8.

La paralysie faciale dans ces 3 cas a totalement régressé (le cas n°6 conserve une légère asymétrie des lèvres qui s'efface progressivement).

6 - La transformation assez fréquente de la tonalité des acouphènes après l'intervention :

- obs. 1 : "fuite de gaz".
- obs. 4 : "sifflement de vent".
- obs. 5 : "impression de souffle".
- obs. 11 : "bruit de cascase".

Ces acouphènes sont permanents et particulièrement tenaces. Ils persistent malgré la cobalthérapie et les traitements médicaux habituels.

Peu intenses, ils sont relativement bien tolérés, au dire des malades.

Pour terminer, il faut bien dire que cette chirurgie, dès que la tumeur atteint un certain volume, se révèle particulièrement délicate car elle est très hémorragique et se situe au niveau d'un carrefour vasculo-nerveux d'accès difficile. Ses suites peuvent être dramatiques.

Rappelons à ce sujet :

1 - L'hypertension intra-cranienne de l'observation N.10 ayant contraint à une intervention neurochirurgicale de dérivation. D'où la nécessité de préciser radiologiquement les voies de suppléance et le retour veineux contro-latéral lorsqu'un blocage du sinus latéral est envisagé.

2 - **Le collapsus vasculaire** irréversible, heureusement réversible dans l'observation n°9. Ce type d'accident déjà signalé par plusieurs auteurs soulève le problème de sa prévention.

3 - **La thrombophlébite** compliquée d'embolie pulmonaire dans l'observation n°8. On peut cependant s'étonner de la rareté de cette complication si l'on songe au caractère hémorragique de l'intervention et à la nécessité de transfuser abondamment et rapidement.

Quoiqu'il en soit, la surveillance systématique des membres inférieurs de ces opérés est une règle et des antécédents de thrombophlébite doivent faire préférer les agents physiques.

4 - **Les troubles respiratoires et les fausses routes** post-opératoires, engendrés par la paralysie des quatre dernières paires craniennes (obs. n° 3, obs. n° 12).

Les difficultés opératoires, l'hémorragie toujours importante et la possibilité de complications post-opératoires graves, vont conditionner les indications thérapeutiques.

INDICATIONS

- Deux possibilités thérapeutiques donc :

. chirurgie.

. cobalt.

A / Le traitement chirurgical avec ou sans cobalthérapie reste toujours le traitement de choix lorsqu'il est possible. Ses indications, en effet, varient en fonction :

- de l'extension tumorale.
- de l'âge et de l'état général du malade.

Plus une tumeur sera limitée : tumeur intratympanique par exemple, et plus les indications opératoires sont larges : nous avons ainsi rapporté deux observations concernant des tumeurs intratympaniques opérées, chez des malades qui avaient respectivement 63 et 65 ans.

Inversement, les interventions oto-neuro-chirurgicales ne peuvent être proposées qu'à des sujets jeunes, en excellent état général, nos deux malades avaient 25 et 34 ans.

- ce traitement chirurgical doit, en fait, être un traitement mixte, car l'efficacité indéniable de la cobalthérapie complètera en profondeur l'exérèse de la masse tumorale. Cette règle,

cependant, souffre une exception qui est la lésion du nerf facial. Sur un nerf greffé, suturé ou simplement décomprimé, il nous semble préférable d'éviter la cobalthérapie à titre systématique, dans le but de préserver la régénération nerveuse.

- à ce sujet, il convient d'élargir les indications opératoires si la tumeur glomique est compliquée de paralysie faciale. La cobalthérapie, en effet, se révèlera inefficace pour la faire régresser.

B / Quant au traitement cobalthérapique, il ne s'agit pas d'une simple méthode palliative comme l'atteste les observations de plus en plus nombreuses des succès de la radiothérapie (GIGNOUX, 1964, MILLER, 1966, FULLER, 1967, BOURDAL, 1968, P.M. HATFIELD, 1972, H. NEWMAN, 1973).

Si le malade est en mauvais état général ou s'il est âgé et si sa tumeur est étendue, il est plus sage de le confier au radiothérapeute.

Il nous semble cependant encore imprudent de l'envisager d'une manière systématique tant que le recul et que le nombre de cas ne sont pas suffisants : en effet, un malade qui pourrait supporter un acte chirurgical et auquel on préférerait la radiothérapie, s'il récidive 10 ou 15 ans après, risquerait de nous laisser, en raison de son âge,

sans possibilité thérapeutique, la chirurgie devenant alors particulièrement risquée. C'est d'ailleurs pour cette raison que certains auteurs n'utilisent pas la cobalthérapie post-opératoire si l'exérèse tumorale leur semble totale (G. NOTTER) ce qui, en pratique, ne nous paraît acceptable que si la lésion est très limitée, ce qui malheureusement n'est pas encore le cas le plus fréquent.

CONCLUSION

Nous avons voulu, au cours de cette thèse, basée sur 19 observations de tumeurs du glomus jugulaire :

1 - PRECISER L'ULTRASTRUCTURE ET L'HISTOCHIMIE DE CES TUMEURS

- La microscopie électronique nous a ainsi permis de mettre en évidence la présence de cellules de soutien de type II autour des îlots cellulaires. On retrouve donc dans la tumeur, les éléments fondamentaux, hyperplasiés, du glomus normal. Seules manquent les terminaisons nerveuses.

- Ces tumeurs contiennent des catécholamines. La méthode de fluorescence nous a révélé également

la présence de sérotonine. Pourtant la clinique, comme les dosages urinaires, vont à l'encontre d'une secrétion endocrinienne.

2 - INSISTER SUR LE DIAGNOSTIC PRECOCE DE CES TUMEURS

- En relevant les signes révélateurs de 16 tumeurs du glomus jugulaire sans tenir compte du point de départ : deux symptômes sont particulièrement fréquents et doivent donner l'éveil :

. l'hypoacousie progressive unilatérale de type mixte.
. les acouphènes pulsatils tenaces.

- Ce diagnostic précoce est maintenant rendu possible par :

. l'otoscopie sous microscope qui permet de soupçonner la tumeur derrière une zone tympanique rouge et battante.
. l'artériographie carotidienne externe avec soustraction des clichés qui permet de visualiser la tumeur soupçonnée et met en évidence sa nature vasculaire. La jugulographie rétrograde, enfin, précise sa forme anatomique tympanique ou jugulo-tympanique.
. la biopsie faite après décollement d'un lambeau tympano-méatal qui permet d'affirmer le diagnostic.

3 - MONTRER L'INTERET DU TRAITEMENT COBALTHERAPIQUE ET LES POSSIBILITES DE LA CHIRURGIE

La cobalthérapie nécessite une étude topographique précise de la tumeur. La dose est de 6.000 rads fractionnée en 3 séries séparées par un intervalle de repos de 2 mois.

Le contrôle ultrastructural d'une tumeur glomique irradiée nous a révélé d'importantes altérations cytoplasmiques et l'éclatement des cellules principales de certains îlots.

Cliniquement, la tumeur ne disparaît pas mais involue progressivement. Le recul manque cependant pour juger de l'efficacité du cobalt seul et nous le réservons encore aux contre-indications de la chirurgie d'exérèse. Par contre, nous l'utilisons systématiquement en post-opératoire.

La chirurgie de ces tumeurs devient chaque jour plus audacieuse, bénéficiant des progrès techniques de l'anesthésie-réanimation : hypotension contrôlée, circulation extra-corporelle, hypothermie profonde, arrêt circulatoire prolongé. De sorte que les indications s'élargissent jusqu'aux tumeurs oto-neuro-chirurgicales, opérées en collaboration avec les neuro-chirurgiens. A ce stade, elle est néanmoins très périlleuse et ne peut être proposée qu'à des sujets jeunes et en bon état général.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais par les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.

Bibliographie

1. ANDRE P., Les tumeurs du corpuscule carotidien. *Cah. Coll. de Med.*, 1969, 10, (16), 1259-1270.

2. ARNAUD J.-L., ARNAUD Ph., LOISY C. & KOFMAN J., Acquisitions récentes sur la sérotonine. Sens actuel des recherches. *Rev. Lyon Med.*, 1968, 17, (19), 897-926.

3. BESTLER J.M. & TOOMEY J.M., Malignant Carotid Body Tumor. *Arch. Otolaryng.*, 1969, 89, 752-755.

4. BIGOT R., Les accidents des artériographies. *Radiodiagnostic III, E.M.C.*, 1971, 1, N° 41.

5. BORSANYL S.J., Glomus Jugulare Tumors. *Laryngos.*, 1972, 72, 10, 1336-1345.

6. BOUTEILLE M. & KALIFAT R., Principaux apports et perspectives d'avenir du microscope électronique en anatomie pathologique. *G.M. de France*, 2-IV - 1966, 1817-1822.

7. BOYD J.D., LEVER J.D. & GRIFFITH A.N., Electron Microscopic Observations on a Glomus Jugulare Tumor. *Ann. of Oto-Rhino-Laryng.*, 1959, 68, 2, 273-283.

8. BRADSHAW J.D., Radiotherapy in Glomus Jugulare Tumors. *Clin. Radiol.*, 1961, 12, 227-228.

9. BROWN W.J., BAAJAS L., WAISMAN J. & DE QUATTRO V., Ultrastructural and Biochemical correlates of adrenal and extra-adrenal Pheochromocytoma. *Cancer*, 1972, 29, 744-759.

10. CACHIN Y., Tumeurs malignes de l'oreille. *E.M.C., ORL*, 1964, 2, 20-247 A 10.

11. CAPELLA C. & SOLCIA E., Optical and Electron Microscopical Study of Cytoplasmie Granules in Human Carotid Body, Carotid Body Tumors and Glomus Jugulare Tumours. *Virchows Arch. Abt. B. Zellpath.*, 1971, 7, 37-53.

12. CHAUSSE C., Radiodiagnostic précoce des Tumeurs du Glomus Jugularis. *Rev. Neurol.*, 1952, 86, 1, 62.

13. COLEMAN M.J., TONKIN J., BLEASEL K. & LIM G.H.K., Glomus Jugulare Tumour : A case Report. *Aust. N.Z. J. Surg.*, 1972, 42, 1, 64-68.

14. COLOBERT L., ARNAUD J.-L., ARNAUD Ph., Les processus d'élimination de la sérotonine dans l'organisme humain. Symposium de Vichy, *T.R. des 14 et 15 sept.* 1968, 33-47, WALLON édit.

15. DEBAIN J.J., Un glomus véritablement jugulaire. *Ann. Oto-Laryng.*, 1972, 89, (4-5), 257-260.

16. DEROM F., SEBRUYNS M., DEGROODT M. & LAGASSE A., Formes de passage entre Péricytes et cellules musculaires lisses vues au microscope électronique. *Path. et Biol.*, 1958, 6, 57-58.

17. FAHMY A. & DATNOW B., Le rôle de la microscopie électronique dans le diagnostic différentiel des tumeurs d'origine vasculaire. *L'Union Médic. du Canada*, 1972, 101, 1164-1167.

18. FARRIOR J.B., Glomus Tumors : Postauricular Hypotympanotomy and Hypotympanoplasty. *Arch. Oto-laryng.*, 1967, 86, 367-373.

19. FRANZEN S., Needle biopsy in skull base tumours. *Nobel Symposium X, Hamberger C.A. & Wersäll J., édit., Stockholm*, 1968.

20. GAILLARD J., REBATTU J.P., MORGON A. & GUY F., Note de technique sur la chirurgie des tumeurs glomiques tympano-jugulaires : la déroutation du nerf facial. *J.F. ORL*, 1960, 9, 7, 969-980.

21. GANTER P., Histochimie et Histoenzymologie pathologiques. *G.M. de France*, 2-IV-1966, 1807-1814.

22. GARCIN M., TOY-RIONT J., CAGNOL C., HUGUET J.F. & OLIVIER J.C., Tumeurs glomiques multiples (Glomus jugulaire bilatéral associé à un glomus carotidien) : à propos d'un cas. *J. FR. ORL*, 1968, 17, 5, 399-406.

23. GAY J. & GUIZEL L., Alpha et Bêta-Bloquants. *Rev. Prat.*, 1971, 21, 33, 4991-5002.

24. GEJROT T., Jugular foramen syndromes. *Nobel Symposium X, Itamberger C.A. and Wersäll J., édit., Stockholm*, 1968.

25. GEJROT T. & LOREN T., Retrograde Jugulography in diagnosis of Glomus Tumours in the Jugular Region. *Acta Oto-Laryng.*, 1964, 58, 2-3, 191-207.

26. GERSDORFF M. & VOGELEER M., L'Impédancemétrie clinique, *Cahiers d'ORL*, 1972, 8, 1, 16-31.

27. GIGNOUX M., MARTIN H. & GAJFINGER, A propos du traitement radiothérapique des tumeurs du glomus jugulaire. *Ann. d'ORL*, juin 1965, 500-505.

28. GIUDICELLI J.F., La médiation chimique dans les mécanismes nerveux de commande et de transmission. *G.M. de France*, 2-IV-1966, 1855-1867.

29. GONZALES-ANGULO A., FERIA-VELASCO A., CORVERA J. & ELIAS E.Y., Ultrastructure of the Glomus Jugulare Tumor. *Arch. Oto-Rhino-Laryng.*, 1968, 87, 12-21.

30. GRAHNE B. & SAKJELA E., Tumeur du Glomus Jugulaire. *Rev. Laryng.* 1972, 93, 9-10, 500-510.

31. GRIMLEY P.M. & GLENNER G.G., Ultrastructure of the Human Carotid Body. *Circulation*, 1968, 37, 648-665.

32. GUILO S.R., The glomus jugulare, non chromaffin paraganglion in man. *Ann. Otol.-Rhinol.-Laryngol.*, 1953, 62, 1045-1071.

33. GUNS P., A propos du glomus jugulaire. *Soc. F. ORL*, Congrès 1965, 104-111 : Arnette édit., Paris.

34. HAMBERGER B., RITZEN M. & WERSALL J., Demonstration of catécholamines and 5-hydroxytryptamine in the human carotid body. *J. of Pharmaco. and Exper. thérap.*, 1966, 152, 2, 197-201.

35. HAMBERGER C.A., HAMBERGER C.B., WERSÄLL J. & WAGERMARK, Malignant Catecholamine Producing Tumour of the carotid body. *Acta path. et microbiol. Scandinav.*, 1967, 69, 489-492.

36. HAMBERGER B., Catécholamines in glomus tumours. *Nobel Symposium X, Hamberger C.A. and Wersäll J. édit. Stockholm*, August 1968.

37. HATFIELD P.M., EVERETTE A.J. & SCHULZ M.D., Chemodectomas of the glomus jugulare. *Cancer*, 1972, 30, 1164-1168.

38. HEWITT R.L., ICHINOSE H., WEICHERT R.F. & DRAPANAS T., Chemodectomas. *Surgery*, 1972, 71, 2, 275-282.

39. HEYMANS C., Action of drugs on carotid body and sinus. *Pharmacol. Rev.*, 1955, 7, 119.

40. HITSELBERGER W.E. & WITTEN R.M., Jugular Venography. *Arch. Otolaryng.*, 1969, 89, 193-195.

41. JULIAN A., Les tumeurs paraganglionnaires de l'extrémité céphalique. Thèse 1967, Toulouse.

42. KAWABATA I., DUVALL A.J. & PAPARELLA M.M., Ultrastructure de la tumeur du Glomus Jugulaire. *Arch. klin. exp. Ohr.-.Nas.-.u. Kehlk-Heilk*, 1969, 195, 97-108.

43. LACCOUREYE H., DE SAINT-MACARY M., NARCY P., BONHOMME F., Tumeur du glomus jugulo-tympanique. *Ann. Oto-Laryng.*, 1969, 86, 4-5.

44. LAUREN T., Roentgen diagnosis of glomus jugulare tumours. *Nobel Symposium X, Hamberger C.A. and Wersäll J., édit., Stockholm*, 1968.

45. LE COMPTE P.M., Tumors of the carotid body and related structures. In *Atlas of Tumor Pathology*, IV, 16, Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1951.

46. LEDERMAN M., Malignant tumors of the ear. *J. Laryngol. Oto.*, 1965, 79, 85-119.

47. LEMOYNE J. & MILLARD C., Tumeur glomique de l'oreille à forme tympanique pure. *Ann. Oto-Laryng.*, 1955, 72, 10, 806-810.

48. LEMOYNE J., Tumeurs du glomus jugulaire. *E.M.C. ORL*, 1965, II, 20.177 A 10.

49. LEMOYNE J., FLEURY, BETTI & ASSOUS, Ablation d'une tumeur du glomus jugulaire à forme tympanique pure par tympanectomie partielle et sous hypotension contrôlée. *Ann. Oto-Laryng.*, 1967, 84, 12.

50. LEWIS J.S. & COMAN W., Cryosurgery treatment of glomus jugulare tumors. *The Laryngoscope*, 1967, 77.

51. LUSE S., Ultrastructural Characteristics of Normal and Neoplastic Cells. *Progr. exp. Tumor Res.*, 1961, 2, 1-35.

52. MURAD T.M., VON HAAM E. & NARASIMHA MURTHY, Ultrastructure of a hemangiopericytoma and a glomus tumor. *Cancer*, 1968, 22, 1239-1249.

53. MULER H., COTIN G. & PRACHE H., Le glomus jugulaire et ses tumeurs. *Ann. Oto-Laryng.*, 1970, 87, 4-5, 225-240.

54. MULER H., COTIN G., PRACHE H. & DESBLED M., Glomus et faux glomus. *Ann. Oto-Laryng.*, 1970, 87, 4-5, 295-299.

55. NEWMAN H., ROWE J.F. Jr. & PHILLIPS T.L., Radiation Therapy of the Glomus Jugulare Tumor. *Radiology*, 1973, 118, 663-669.

56. PALVA T., PALVA A. & KÄRJÄ J., Surgery of Carotid Body tumors. *Acta Otolaryng.*, 1971, 71, 500-507.

57. PARODI A.L. & LEKKAS S., Les tumeurs des chémorécepteurs, *Bulletin du Cancer*, 1970, 57, 4, 487-516.

58. PIALOUX P., Les tumeurs du Glomus Jugulaire, *La Presse Médicale*, mars 1972, 70, 15.

59. PORTER K.R. & BONNEVILLE M.A., Structure fine des cellules et des tissus. *Ediscience*, Paris, 1969.

60. PORTMANN M., La chirurgie des tumeurs du glomus jugulaire. *Ann. Chir.*, 1970, 24, 21-22, 1119-1127.

61. POTCHEN E.J., KINZIE J., CURTIS C., SIEGEL B.A., STUDER R.K., Effect of irradiation on tumor microvascular permeability to macromoecules. *Cancer*, 1972, 30, 639-642.

62. RASCOL M., ISARD J. & RASCOL A., Etude ultrastructurale d'une tumeur glomique de Masson. *La Presse Méd.*, 1968, 76, 35, 1695-1698.

63. ROSENWASSER H., Carotid body tumor of the middle ear and mastoid. *Arch. Oto-Laryngol.*, 1945, 41, 64-67.

64. ROSENWASSER H., Current Management Glomus Jugulare Tumors. *Ann. Otol.*, St Louis, 1967, 603-610.

65. SEDAT P., BRICOT R. & PAYAN H., Paragangliome achromaffine du pneumogastrique au cou. *Marseille Chirurg.*, 1965, 17, 5, 399-406.

66. SHAMBAUGH G.E., Surgical approach for so-called glomus jugulare tumors of the middle ear. *The Laryngoscope*, 1955, 65, 4.

67. SHAMBLIN W.R., REMINE W.H., SHEPS S.G. & HARRISSON E.G. Jr., Carotid Body Tumor (chémodectoma). *The Amér. J. of Surg.*, 1971, 122, 732-739.

68. SHAPIRO M.J. & NEUES D.K., Technique for removal of glomus jugulare tumors. *Arch. Otolaryng.*, 1964, 79, 219-224.

69. SIZONENKO P.C., Metabolisme des catécholamines. *G.M. de France*, 2-II-1967, 853-862.

70. SMITH K.R. & GLADNEY J.H., The ultrastructure of tumor of the glomus jugulare. *The Laryngoscope*, 1968, 78, 12, 1999-2012.

71. STRAHAN J. & BAILIE H.W.C., Glomus Tumour : a review of 15 clinical cases. *Brit. J. Surg.*, 1972, 59, 2, 91-93.

72. TAYLOR D.M., ALFORD B.R. & GREENBERG S.D., Metastases of Glomus Jugulare Tumors. *Arch. Otolaryng.*, 1965, 82, 5-13.

73. TERRACOL J., GUERRIER Y. & GUIBERT H.L., Le glomus jugulaire. *Monogr. Oto-Rhino-Laryng.*, Masson édit., Paris, 1956.

74. VALZELLI L. & GARATTINI S., Acquisitions récentes dans le domaine de la biosynthèse de la sérotonine. *Symposium de Vichy*, T.R. du 14 et 15 sept. 1968, Wallon édit.

75. VAN EYCK M., Le diagnostic précoce des tumeurs glomiques de l'oreille moyenne. *Ann. Otolaryng.*, 1960, 77, 7-8, 595-598.

76. VERNA A., Infrastructure des divers types de terminaisons nerveuses dans le glomus carotidien du lapin. *J. de Microscopie*, 1971, 10, 1, 59-66.

77. WESTBROOK K.C., GUILLAMONDEGUI O.M., MEDELLIN H. & JESSE R.H., Chemodectomas of the Neck : Sélective Management. *The Amer. J. Surg.*, 1972, 124, 760-766.

LABOTEX SERVICE
41, cours de la Martinique
BORDEAUX – tél. 29.33.54